

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE  
DE  
**L'ATROPHIE MUSCULAIRE**  
**PROGRESSIVE**

—\*—  
THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

Et soutenue publiquement

LE JEUDI 6 AOUT 1885, A 3 HEURES DU SOIR

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

**Charles CHERPITEL**

Né à Rouvres-en-Xaintois (Vosges), le 17 juin 1860

ÉLÈVE DU SERVICE DE SANTÉ MILITAIRE

Interne provisoire des Hôpitaux

*1<sup>re</sup> Mention honorable (Concours de Médecine, 1884)*

—\*—  
NANCY

IMPRIMERIE LORRAINE, 5, RUE DU CROSNE, 5

—  
1885



Digitized by the Internet Archive  
in 2026

[https://archive.org/details/IA41547413\\_0064](https://archive.org/details/IA41547413_0064)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE  
DE  
**L'ATROPHIE MUSCULAIRE**  
PROGRESSIVE

---

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

Et soutenue publiquement

**LE JEUDI 6 AOUT 1885, A 3 HEURES DU SOIR**

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

**Charles CHERPITEL**

Né à Rouvres-en-Xaintois (Vosges), le 17 juin 1860

ÉLÈVE DU SERVICE DE SANTÉ MILITAIRE

Interne provisoire des Hôpitaux

*1<sup>re</sup> Mention honorable (Concours de Médecine, 1884)*

---

NANCY

IMPRIMERIE LORRAINE, 5, RUE DU CROSNE, 5

1885

# FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

**Doyen :** M. TOURDES O ✱.

**Doyen honoraire :** M. STOLTZ C ✱.

**Professeurs honoraires :** MM. STOLTZ C ✱, BACH ✱.

|                                                     |                                           |                                                |
|-----------------------------------------------------|-------------------------------------------|------------------------------------------------|
| Médecine légale.....                                | M. TOURDES O ✱, professeur                |                                                |
| Thérapeutique.....                                  | M. COZE ✱, professeur.                    |                                                |
| Clinique interne.....                               | M. V. PARISOT ✱, profess.                 |                                                |
| Clinique obstétricale et accouche-<br>ments.....    | M. HERRGOTT ✱, profess.                   | MM. { ROUSSEL ✱, prof. adj.<br>E. PARISOT, id. |
| Pathologie générale et Patho-<br>logie interne..... | M. HECHT, professeur.                     | M. DEMANGE ✱, prof. adj.                       |
| Physiologie.....                                    | M. BEAUNIS ✱, professeur.                 |                                                |
| Anatomie et Physiologie patho-<br>logiques.....     | M. FELTZ ✱, professeur.                   |                                                |
| Clinique interne.....                               | M. BERNHEIM, professeur.                  |                                                |
| Clinique externe.....                               | M. GROSS, professeur.                     |                                                |
| Physique.....                                       | M. CHARPENTIER, profess.                  |                                                |
| Anatomie descriptive.....                           | M. LALLEMENT, professeur.                 |                                                |
| Hygiène.....                                        | M. POINCARÉ ✱, professeur.                |                                                |
| Médecine opératoire.....                            | M. CHRÉTIEN, professeur.                  |                                                |
| Clinique externe.....                               | M. HEYDENREICH, professeur.               |                                                |
| Pathologie externe.....                             | M. WEISS, prof. M. BÉCHET, prof. adjoint. |                                                |
| Botanique et Histoire naturelle<br>médicale.....    | M. MACÉ, agrégé, chargé du cours.         |                                                |
| Histologie.....                                     | M. BARABAN, id.                           | id.                                            |
| Chimie médicale et Toxicologie..                    | M. GARNIER, id.                           | id.                                            |

## AGRÉGÉS EN EXERCICE.

MM. SPILLMANN.  
E. DEMANGE.  
A. HERRGOTT.

MM. GARNIER.  
SCHMITT.  
ROHMER.

MM. BARABAN.  
BAGNERIS.  
MACÉ.

M. BONNET, Secrétaire.

## Examineurs de la Thèse :

M. BERNHEIM, *président* ; MM. TOURDES, E. DEMANGE, BARABAN.

*La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend ni les approuver ni les improuver.*

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

Faible témoignage de mon affection et de ma reconnaissance  
pour les sacrifices qu'ils n'ont cessé de faire pour moi.

A MA FAMILLE

A MES AMIS

*A mon Président de Thèse :*

MONSIEUR LE PROFESSEUR BERNHEIM

A MONSIEUR LE PROFESSEUR TOURDES

DOYEN DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

A M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ ÉMILE DEMANGE

A M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BARABAN

## PRÉFACE

---

D'après notre titre, on ne doit pas s'attendre à trouver dans cette thèse un travail d'ensemble sur l'atrophie musculaire progressive. En effet, nous l'avons conçue dans un but essentiellement clinique, persuadé que la médecine, science d'observation, ne progresse que par l'entassement des faits qui sont observés.

Nous avons pu, dans le service de M. le Professeur agrégé Demange, à l'hospice St-Julien, observer et suivre jusqu'à l'autopsie un cas remarquable d'atrophie musculaire progressive, offrant le type décrit récemment par Laudouzy et Déjerine.

Et en ajoutant à cette observation deux autres que M. Demange a bien voulu nous communiquer, nous avons pensé que la relation de ces trois faits et leur interprétation pourraient être utiles dans un moment où la question de l'atrophie musculaire venait précisément d'être remise à l'ordre du jour. Heureux si nous pouvons apporter un élément, si faible qu'il soit, capable de servir à la solution d'un problème que notre inexpérience nous empêche de chercher à résoudre par nous-même.

Voici le plan de notre travail :

Il est divisé en 2 parties : dans la 1<sup>re</sup> partie nous relaterons les trois observations que nous avons pu recueillir ; dans la 2<sup>e</sup> partie, nous chercherons à interpréter les faits particuliers

qu'elles nous ont présentées au point de vue de l'étiologie, de la symptomatologie, du diagnostic, du pronostic et de l'anatomie pathologique ; nous exposerons ensuite les conclusions qui nous semblent en être les déductions naturelles (1).

Nous ferons précéder ces deux parties d'une introduction destinée à montrer la légitimité de ce travail par quelques considérations historiques, ou plutôt par une vue d'ensemble sur les opinions diverses des auteurs relativement à la nature de l'atrophie musculaire progressive.

Avant d'entrer dans notre sujet, nous prions M. le Professeur agrégé Emile Demange de recevoir ici l'expression de notre vive reconnaissance pour les bienveillants conseils qu'il nous a prodigués pendant l'année que nous avons passée à son service en qualité d'interne provisoire, et l'intérêt constant qu'il n'a cessé de nous témoigner durant le cours de nos études. Qu'il veuille bien agréer aussi nos remerciements pour les observations qui servent de base à notre travail et qu'il a bien voulu nous communiquer.

Nous remercions également M. le Professeur Bernheim, pour l'honneur qu'il nous fait en daignant accepter la présidence de notre thèse, et l'intérêt qu'il nous a toujours porté pendant le cours de nos études.

Nous devons aussi remercier M. le Professeur agrégé Baraban pour l'obligeance avec laquelle il a fait la partie histologique de l'observation 1 et a mis largement à notre disposition ses connaissances d'anatomie pathologique.

---

(1) Nous ne dirons rien du traitement, qui ne nous a présenté aucune particularité digne d'être notée.



## INTRODUCTION

---

Jusqu'à ces dernières années, le terme atrophie musculaire progressive représentait une entité pathologique bien nette et bien distincte ; au point de vue clinique, c'était le tableau tracé pour la première fois et d'une main magistrale par Duchenne (de Boulogne), dans son immortel *Traité de l'électrisation localisée* : Faiblesse et atrophie des muscles débutant le plus souvent par la main, sauf chez l'enfant où la face est prise d'abord ; distribution irrégulière de la maladie qui tantôt reste localisée à des muscles sans importance au point de vue des fonctions vitales, tantôt s'attaque presque subitement à l'appareil musculaire de la respiration, déterminant dans un cas une simple difformité, dans l'autre une asphyxie qui d'ailleurs est le terme plus ou moins éloigné, mais fatal de la maladie ; et cela sans fièvre, sans symptômes généraux, souvent sans aucune douleur, à peine quelques tremblements musculaires, rien qui semble au malade une menace directe à son existence. Telle est, en peu de mots, cette affection dont Aran et Duchenne firent un type clinique, inconnu avant eux, et à laquelle on n'avait, pour ainsi dire, rien changé depuis.

A cette entité clinique, répondait une entité anatomo-pa-

thologique (1), celle-ci étant la cause de celle-là : c'était l'atrophie des grosses cellules antérieures de la moelle (2), qui semblait aussi étroitement liée à l'atrophie musculaire progressive que la sclérose des cordons postérieurs à l'ataxie locomotrice progressive.

C'est là l'idée que l'on se faisait en France, et presque partout, de la nature intime et des symptômes de cette affection d'Aran-Duchenne, dont on distinguait *la forme infantile* et *la forme de l'adulte*, la première étant très-rarement rencontrée.

Identiques au point de vue anatomique, elles ne différaient l'une de l'autre au point de vue clinique qu'en ce que l'une débutait dans l'enfance par la face, l'autre presque toujours par la main.

Les choses étaient un peu différentes en Allemagne.

Et tout d'abord, avec Leyden (3), à côté de la maladie d'Aran-Duchenne, on distingue une *atrophie musculaire héréditaire* dont les caractères particuliers sont : le début dans l'enfance par les membres inférieurs, l'hypertrophie de certaines muscles, la prédominance dans le sexe masculin, et surtout l'origine héréditaire ; pour Leyden cette maladie a pour bases les

---

(1) Ce n'était pas l'opinion première de Aran et Duchenne qui croyaient à une maladie essentielle, primitive du muscle. Puis avec Cruveilhier on fit de l'atrophie musculaire une maladie ayant pour origine l'atrophie des racines antérieures. Enfin 10 ans après la découverte d'Aran et Duchenne, on observa l'atrophie des cellules des cornes antérieures et leur dégénérescence ; Luys le premier, puis Lockart-Clarke, Duménil, Hayem, Charcot, Vulpian, etc., furent les principaux promoteurs de la doctrine localisatrice actuelle.

(2) La théorie du grand sympathique, qui faisait des lésions de ce nerf de la vie végétative le point de départ de la maladie, comptait en France très-peu de partisans et n'était basée que sur un petit nombre de faits, d'ailleurs controversés.

(3) Traité des maladies de la moelle.

mêmes lésions que la forme typique (1), différant en cela de la paralysie pseudo-hypertrophique de l'enfance qui est une maladie essentielle du système musculaire, comme cela est admis du reste par tous les auteurs.

Sous le nom de *forme juvénile*, Erb (2) décrit une affection caractérisée par le début dans l'enfance par les membres supérieurs, jamais par les éminences thénar et hypothénar; l'intégrité apparente et même l'hypertrophie de certains muscles, l'absence de contractions fibrillaires, l'évolution lente, l'origine héréditaire; l'auteur considère, d'après des données essentiellement cliniques, cette forme juvénile comme une maladie essentielle du système musculaire, indépendante de toute altération nerveuse centrale ou périphérique.

Friedreich (3), lui, va jusqu'à nier l'existence de l'atrophie musculaire progressive comme maladie de la moelle; les cas dans lesquels on a trouvé à l'autopsie des lésions médullaires, ne doivent pas rentrer dans l'atrophie musculaire progressive; ce sont des paralysies spinales; la maladie d'Aran-Duchenne, au contraire, est une affection primitive du muscle, une polymyosite chronique progressive, et il n'est pas impossible du reste que les altérations de la moelle et des racines antérieures soient consécutives à l'affection du muscle, et dues à la propagation de la lésion périphérique jusqu'aux centres nerveux par l'intermédiaire des nerfs. On doit donc ranger la maladie d'Aran-Duchenne à côté de la pseudo-hy-

---

(1) Quoi qu'il sache que, dans des cas de cette forme héréditaire, Meryon et Friedreich n'aient trouvé à l'autopsie que des lésions insignifiantes.

(2) Arch. für klin. Medicin, t. 34.

(3) Ueber Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie (Berlin 1873).

pertrophie de l'enfance, parmi les myosites chroniques progressives, primitives, héréditaires.

Lichteim (1), à la suite d'une autopsie d'un cas d'atrophie musculaire progressive, autopsie qui ne révèle aucune altération ni de la moelle ni des nerfs, arrive aux mêmes conclusions que Friedreich.

L'opinion de ces auteurs n'avait pas trouvé beaucoup de partisans; cependant l'attention était éveillée, et certains faits étaient observés, en France comme en Allemagne, qui semblaient plaider en faveur d'une origine périphérique possible de l'atrophie musculaire progressive, ou du moins déposer contre la constance des lésions médullaires, comme causes de cette affection.

Nous trouvons notée dans la Revue médicale de l'Est (juin 1874) une observation d'atrophie musculaire progressive avec douleurs, contractions fibrillaires etc., dans laquelle à l'autopsie, on ne trouva rien; l'examen histologique fait par M. Feltz sur la moelle durcie montra l'intégrité des cellules nerveuses motrices; les nerfs furent aussi trouvés intacts.

Debove (2) rapporte une observation qui diffère au point de vue clinique du type Aran-Duchenne, mais dont le fait principal est une atrophie musculaire à marche aiguë, avec fièvre, douleurs, perte de la contractilité électrique, conservation de la sensibilité, et, à l'autopsie, une intégrité complète de la moelle et des nerfs spinaux.

Huguenin (3) relate l'autopsie d'un cas appartenant à la

---

(1) Arch. für Psych. und Nerven. t. VIII.

(2) Progrès médical, 1878.

(3) Cité dans la revue de Hayem, tom. 24 (Corr. Bl. f. Schweiz-Aerzte, 15 juin 1883, p. 303).

forme juvénile de Erb, autopsie qui montre l'altération des cordons latéraux, des racines antérieures, et l'intégrité des cellules des cornes antérieures.

Ces faits et d'autres semblables, paraissaient au moins bizarres, et l'on était bien forcé de reconnaître que la théorie spinale ne pouvait les expliquer tous.

« En matière d'amyotrophie progressive, dit Charcot, il faut se garder de céder à l'envie de tout expliquer physiologiquement par la lésion des cornes grises antérieures. Cette lésion a un domaine pathologique fort vaste déjà, il ne faut pas l'étendre à l'excès si l'on ne veut pas courir le risque de tout compromettre. »

Hammond dit de son côté : « Il n'est pas douteux que des lésions périphériques du système nerveux ne puissent déterminer des maladies centrales ; nous admettons volontiers cette proposition sans la pousser à l'extrême comme Friedreich a tenté de le faire. »

Comme on le voit, l'unité clinique et anatomique de l'atrophie musculaire progressive était, sinon en France, du moins à l'étranger, depuis longtemps déjà battue en brèche ; il était facile de voir que sur ce terrain, il allait se faire un remaniement nécessaire et légitime.

En 1883, Landouzy fait l'autopsie d'un jeune homme atteint d'atrophie musculaire progressive infantile de Duchenne, et cette autopsie démontre l'absence de toute lésion soit de la moelle épinière, soit des nerfs périphériques. Se basant sur cette autopsie, et sur des faits cliniques analogues, Landouzy et Déjerine (1) établissent qu'il y a non pas deux formes cli-

---

(1) Revue de médecine (février 1885).

niques d'atrophie musculaire progressive, suivant qu'elle débute chez l'enfant par la face, ou chez l'adulte, mais qu'on doit considérer ces deux formes comme des maladies distinctes, l'une relevant d'une lésion des cellules des cornes antérieures, l'autre indépendante de toute altération nerveuse ; l'une est une maladie de la moelle, une myélite, l'autre une affection musculaire primitive, une myopathie atrophique progressive. Cette dernière peut même se rencontrer chez l'adulte et de plus ne pas débiter par la face ; dans ces cas, il est encore possible, à l'aide de certains caractères donnés par les auteurs comme distinctifs, de reconnaître avant toute autopsie si la maladie qu'on a sous les yeux est une affection relevant d'une lésion spinale, ou si c'est tout simplement une affection myopathique indépendante de toute altération nerveuse. Telles sont les conclusions des auteurs français qui reconnaissent la nécessité et la légitimité d'une nouvelle entité morbide à laquelle ils donnent le nom de *myopathie atrophique progressive* et qui doit être placée dans la classe des amyotrophes essentielles, à côté de la paralysie pseudo-hypertrophique, de l'atrophie héréditaire de Leyden et de la forme juvénile de Erb.

Cet aperçu que nous n'avons pu abréger était nécessaire pour montrer l'intérêt qui s'attache à nos observations ; une de nos malades ayant en effet présenté le type à peu près complet de la myopathie atrophique progressive de l'adulte, telle que l'ont décrite Landouzy et Déjerine, il était des plus intéressant de rechercher si le diagnostic allait être confirmé par l'autopsie, qui a été faite de la façon la plus complète et la plus consciencieuse.

---

# PREMIÈRE PARTIE

---

## OBSERVATIONS.

---

**Observation I, résumée d'après les notes prises dans le service et communiquée par M. le professeur agrégé Demange.**

Victoire P..., née à X. (Vosges), âgée de 58 ans ; sans profession.

*Antécédents héréditaires.* — Le père, âgé de 84 ans, ancien garde-forestier, est encore robuste ; aucune diathèse, pas d'alcoolisme. La mère est morte à un âge avancé, à la suite d'une attaque d'apoplexie, et chose intéressante, elle aurait eu cinq frères et sœurs ayant succombé de la même manière. La sœur de Victoire, moins âgée qu'elle de cinq ans, est bien portante, de même que ses enfants, qui sont au nombre de trois.

*Début de la maladie.* — Vict. s'est bien portée jusque l'âge de 20 ans ; elle était forte et bien constituée, elle se livrait à tous les travaux de la campagne, et l'on ne remarquait chez elle rien de particulier. A 20 ans, elle tomba du haut d'un grenier sur ses talons ; la secousse fut très violente, mais elle ne perdit pas connaissance, et immédiatement après, elle put marcher. Néanmoins, à partir de cette chute, tout fut changé chez Vict., et son caractère et son état de santé ; elle devint triste et maussade, pleurant à tout propos ; puis survint de la faiblesse ; la malade ne pouvait plus porter de charges ; elle se plaignait sans cesse de ses reins qui, disait-elle, ne pouvaient plus la soutenir ; la démarche devint chancelante et l'on remarquait qu'elle se cambrait en marchant ; puis elle maigrissait considérablement, surtout au tronc et aux membres inférieurs ; il lui arrivait quelquefois de faire des chutes, et sa faiblesse devint telle qu'il lui était difficile de se relever. Aussi ne la laissait-on plus seule à la maison, de crainte qu'elle ne tombât dans le feu (1). Elle devint de plus en plus incapable de faire aucun ouvrage, et son père, l'ayant à charge, la fit placer à l'hospice St-Julien où elle entra en 1880. Jusqu'en novembre 1881, Vict. ne fut pas soumise à

---

(1) Je tiens ces renseignements de la bouche même du père.

l'observation ; à cette époque, elle eut une crise de catalepsie, et fut transportée à l'infirmerie où fut constaté l'état suivant :

*1<sup>er</sup> novembre. État actuel.* — Accès de catalepsie caractérisé par les symptômes suivants : sommeil léthargique profond, dont on ne peut tirer la malade ; yeux fermés ; contracture de la tête dans l'extension, de la mâchoire inférieure, et du corps tout entier ; on pourrait la soulever tout d'une pièce par la nuque, comme une barre rigide ; perte de la connaissance et de la sensibilité ; la malade ne répond pas quand on l'interpelle ; la respiration est calme, le pouls est ralenti (1). Cette crise dure 8 jours pendant lesquels la malade se réveille environ une heure par jour ; on en profite pour la nourrir et satisfaire ses besoins ; jamais, pendant ces 8 jours, d'excrétions involontaires. Puis la malade, après la crise, revient à elle, comme si elle semblait sortir d'un profond sommeil, toute raideur tétanique disparaît.

Si j'ajoute que ces crises se retrouvent fréquemment dans l'observation de la malade avec les mêmes caractères, ne durant, il est vrai, que quelques heures au lieu de quelques jours, et qu'une fois la compression des ovaires fit avorter l'accès, j'aurai assez démontré la nature hystérique de ces phénomènes. J'arrive au point le plus intéressant, à l'atrophie musculaire dont on prend note quelque temps après.

*Décembre.* — Atrophie considérable des muscles sacro-spinaux dans toute leur étendue ; atrophie des muscles des fesses et des cuisses, surtout des triceps fémoraux ; pas d'atrophie des muscles des mollets ; rien aux membres supérieurs, sauf un peu d'atrophie du deltoïde gauche. Pas d'atrophie de la face, ni de la langue. Force musculaire mesurée au dynamomètre : main droite, 55 ; main gauche, 50.

Lorsque la malade est debout elle se tient avec beaucoup de difficulté, le corps formant un arc de cercle à convexité antérieure. Marche hanchée.

Pas de troubles de la sensibilité.

*17 janvier 1882.* — Douleurs vagues dans les jambes et les bras ; la malade ne sort plus de son lit.

---

(1) Je résume ce point de l'observation, et ne relate ces phénomènes nerveux que pour montrer le tempérament hystérique de Vict.

13 décembre 1882. — A la suite d'un érysipèle de la face, affection à laquelle la malade dit être sujette depuis une quinzaine d'années, on observe une pneumonie du sommet droit qui donne lieu à une grande dyspnée, et à une difficulté extrême dans la toux et l'expectoration. La pneumonie suit son cours et disparaît sans laisser de traces.

14 mars 1883. — Troubles de la déglutition, anxiété respiratoire ; les matières alimentaires solides et liquides ne pouvant pénétrer dans l'œsophage, on introduit une sonde qui est arrêtée au niveau de l'union du pharynx et de l'œsophage, et qui détermine de la douleur et des spasmes violents.

Tout se calme en un jour, et il ne reste qu'un peu de douleur au niveau de l'œsophage, qui disparaît peu après.

24 mai. — La malade se plaint de sécheresse de la bouche ; polydipsie et polyurie qui durent quelques jours sans que l'on constate ni sucre ni albumine dans l'urine.

24 février 1885. — La malade ne peut se mouvoir sans aide dans son lit ; l'atrophie se généralise, les jambes sont envahies ainsi que les bras et les épaules ; les mains ne semblent guère atrophiées ; les mouvements d'opposition du pouce sont possibles. Rien à la face ; la parole est nette, les labiales sont bien prononcées.

Ensellure lombaire. Quand on essaye de mettre debout la malade, le corps se plie et elle tombe en avant, par suite de l'atrophie des muscles extenseurs du tronc.

On ne constate pas de frémissements fibrillaires, pas de troubles de la sensibilité, pas de troubles thermiques.

Les réflexes rotuliens sont diminués, mais existent encore ; les muscles réagissent à peu près tous à l'électricité faradique ; la réaction est proportionnelle au volume du muscle (1).

Etat de la contractilité faradique pris le 30 mai :

Appareil à chariot ; minimum d'excitation de l'éminence thénar chez l'homme sain : 9 cent.

---

(1) A cause de l'insuffisance de nos appareils, nous avons négligé la recherche de la réaction de dégénérescence.

MUSCLES DU MEMBRE SUPÉRIEUR DROIT

|                                 |            |
|---------------------------------|------------|
| Eminence thénar .....           | 7 cent. 1½ |
| Long fléchisseur du pouce ..... | 9 —        |
| Fléchisseur commun.....         | 9 —        |
| Triceps brachial.....           | 8 —        |
| Delhoïde.....                   | 8 —        |
| Sterno-mastoldien .....         | 6 —        |
| Grand pectoral.....             | 8 —        |

MUSCLES DE LA FACE

|                              |     |
|------------------------------|-----|
| Orbculaire des lèvres .....  | 7 — |
| Risorius de santorini .....  | 7 — |
| Carré du menton.....         | 7 — |
| Triangulaire des lèvres..... | 7 — |

MEMBRES INFÉRIEURS

|                          |     |
|--------------------------|-----|
| Péroniers latéraux ..... | 3 — |
| Pédieux .....            | 5 — |

2 juin. — L'atrophie fait de rapides progrès. Maigre squelettique du thorax ; c'est à peine s'il existe quelques traces des pectoraux ; on voit battre l'axillaire dans le triangle clavi-pectoral.

Les omoplates semblent détachés du tronc ; ils ne paraissent maintenus en place que par les téguments qui les recouvrent ; le trapèze, le rhomboïde, le grand dentelé, les muscles des gouttières vertébrales sont complètement atrophies.

Les sus et sous-épineux sont relativement bien conservés ; les deltoïdes sont un peu atrophies.

*Les bras sont atrophies, mais exécutent tous les mouvements comme à l'état normal.* L'extension de l'avant-bras sur le bras ne peut se faire d'une façon complète, et l'on sent une certaine résistance du biceps qui semble devenu trop court ; dans le relâchement, le muscle n'offre aucune dureté particulière. C'est un simple raccourcissement.

Les mains sont amaigries, mais l'atrophie y est moins prononcée que partout ailleurs, et les fonctions musculaires y sont conservées ; l'éminence thénar persiste, l'opposition du pouce se fait bien, la malade serre encore vigoureusement des deux mains, surtout de la droite.

Les muscles du cou ne semblent pas atrophiés, les mouvements de la tête s'accomplissent facilement.

L'atrophie est bien plus marquée aux membres inférieurs, et l'on y observe des déformations remarquables.

Les muscles de la cuisse sont très-atrophiés ; circonférence au-dessus du genou : 19 cent. des 2 côtés ; au milieu de la cuisse, on a une circonférence de 20 centim. des 2 côtés.

Aux jambes il n'y a plus de relief musculaire ; l'atrophie est surtout marquée sur le groupe antéro-externe qui semble avoir complètement disparu. Les pieds sont dans l'extension et offrent une tendance à former un varus équin, surtout à droite ; la face dorsale du pied est presque continue en ligne directe avec la face antérieure de la jambe. Cependant quand on ramène le pied dans la flexion sur la jambe il n'offre pas de résistance, et la malade arrive à corriger spontanément cette mauvaise situation. Elle soulève bien aussi ses membres inférieurs au-dessus du lit, et exécute assez facilement les mouvements de flexion et d'extension de la cuisse sur le bassin et de la jambe sur la cuisse.

Rien d'anormal au cœur.

Aux poumons, signes de tuberculose assez avancée ; souffle et râles caverneux aux 2 sommets.

6 juin. — La malade est prise de dysphagie, d'anorexie, de fièvre ; pas d'expectoration ; impossibilité d'absorber aucun liquide ; quand la malade essaye d'avaler la boisson qu'on lui donne, elle est prise d'une angoisse extrême ; au niveau du pharynx on entend à ce moment un véritable gargouillement, et le liquide est rejeté pour la plus grande partie.

Pas de troubles de la respiration ; celle-ci est régulière, de lenteur normale ; elle offre surtout le type diaphragmatique, les intercostaux étant si atrophiés que leur fonctionnement semble tout à fait impossible ; de même pour les muscles auxiliaires de la respiration, tels que les pectoraux, les trapèzes, les dentelés qui ont, pour ainsi dire, complètement disparu.

8 *juin*. — Les accidents de dysphagie, fièvre, soif ardente persistent. La malade montre comme la cause de tous ces troubles de la déglutition son cartilage thyroïde qui, complètement ossifié, offre au devant du cou une véritable tumeur douloureuse à la pression. Intelligence nette ; jusqu'au dernier moment la malade répond aux questions qu'on lui adresse.

Elle meurt le 9 juin à 5 heures du matin.

*Autopsie faite le 10 juin*. — Rigidité cadavérique assez prononcée.

*Muscles*. — Les muscles grands pectoraux sont très-atrophiés, surtout dans leur portion inférieure qui est décolorée, jaunâtre, réduite, pour ainsi dire, à quelques filaments musculaires. Les intercostaux ont conservé leur coloration à peu près normale, de même que les muscles antérieurs de l'abdomen.

Presque tous les muscles du tronc et des membres qu'on dissèque sont très-atrophiés, et la coloration naturelle rougeâtre du muscle n'est normale que pour très-peu d'entre eux ; du reste des deux côtés l'atrophie est arrivée à peu près au même degré.

Les muscles sus-épineux sont assez bien conservés, et ils comblent presque comme à l'état normal les fosses destinées à les loger ; il en est de même des sous-épineux.

Les muscles du cou sont peu atrophiés, de volume et d'aspect presque normal.

Il n'en est pas de même des muscles du dos et des lombes, du trapèze, du grand dorsal, de la masse sacro-lombaire qui cependant, malgré leur extrême atrophie sont à peine décolorés.

Aux membres supérieurs, les deltoïdes sont peu atrophiés ; les biceps ne sont plus représentés que par une corde musculaire, de couleur pâle, les autres muscles des bras paraissent atrophiés au même degré ; ceux de l'avant-bras semblent relativement sains.

Aux membres inférieurs, quand on dissèque les muscles de la jambe, on constate qu'ils sont très-atrophiés, la plupart amincis et réduits à l'épaisseur d'une feuille de papier ; quelques fibres semblent avoir disparu complètement, tellement les faisceaux sont clair-semés ; c'est surtout sur les muscles péroniers que porte cette atrophie.

*Poumons*. — Infiltration tuberculeuse des deux poumons ; au sommet droit caverne assez vaste remplie de pus liquide et grumeleux.

*Cœur* de volume normal ; myocarde pâle, présentant une teinte feuille-morte ; les cavités du cœur contiennent quelques caillots fibrino-cruoriques se prolongeant jusque dans les artères pulmonaires ; caillots dans les auricules. Pas de lésions valvulaires ; pas d'athérome de l'aorte.

*Foie et reins* d'aspect normal.

Le cartilage thyroïde est très ossifié ; on n'observe aucune autre lésion à ce niveau.

#### *Système nerveux.*

*Encéphale.* — Boite crânienne normale ; adhérences assez fortes de la dure-mère en certains points, au niveau des pariétaux, et de l'occipital.

Poids du cerveau : 880 grammes. Les circonvolutions sont intactes ; la pulpe cérébrale est pâle, anémiée. Noyaux centraux intacts.

*Protubérance* et bulbe normaux.

*Moelle.* — Examinée à l'état frais, la moelle présente l'état suivant : les méninges sont intactes, pas d'adhérences ; les dimensions de la moelle semblent normales. A la partie inférieure de la région dorsale, on remarque une teinte jaunâtre de la moelle ; à ce niveau, sur une étendue de trois centimètres environ, les racines antérieures paraissent légèrement atrophiées.

A l'œil nu, on constate deux foyers de ramollissement : l'un occupe la partie supérieure du renflement cervical, il paraît n'être que périphérique et mesure deux centimètres de hauteur ; l'autre siège à la région lombaire dans la moitié supérieure du renflement et un peu au-dessus ; il semble intéresser plus profondément l'axe nerveux que le précédent et mesure une hauteur double (1). La moelle paraît saine dans tout le reste de son étendue.

---

(1) On pourrait, peut-être, émettre des doutes sur la réalité de ces ramollissements, si l'on considère, que l'autopsie a été faite 30 heures après la mort par une température d'été, et que l'on n'a pas observé pendant la vie les symptômes auxquels auraient dû donner lieu de pareilles lésions ; cependant, il n'est guère possible d'admettre leur nature cadavérique, car d'un côté, on trouve dans la moelle au niveau de ce ramollissement des tubes

Les gros nerfs des membres, le sciatique, le médian et leurs principales branches paraissent avoir leur volume normal, mais ils sont plus aplatis et plus ternes que d'ordinaire.

Grand sympathique cervical examiné à l'état frais, et à l'œil nu paraît sain des deux côtés.

*Examen histologique dû à l'obligeance de M. le professeur agrégé Baraban.*

#### A. MUSCLES.

1<sup>o</sup> *Sus-épineux et sous-épineux*. — Dans ces muscles, on remarque des altérations à peine appréciables ; la fibre musculaire ne présente qu'une multiplication très discrète des noyaux situés sous le sarcolemme, et encore un grand nombre en sont indemnes. Ces noyaux se présentent ordinairement au nombre de deux disposés bout à bout ; mais souvent on en rencontre jusqu'à six et même dix formant ainsi une trainée que les réactifs colorants mettent parfaitement en évidence. Le contenu strié est très net, sauf sur de rares fibres où il a subi d'une façon très-manifeste la *dégénérescence circuse*. Ce fait a été constaté non-seulement sur le muscle dissocié après durcissement dans le bi-chromate de potasse, mais aussi sur des coupes pratiquées à la suite de ce durcissement. Il n'est donc pas possible d'invoquer l'action des aiguilles à dissociation pour expliquer cet aspect particulier de la fibre. Quant au tissu connectif interstitiel, il ne présente aucune altération.

2<sup>o</sup> *Grand pectoral*. — Certains faisceaux de ce muscle présentent des altérations très-notables qui portent surtout sur les dimensions des fibres musculaires ; celles-ci sont nettement atrophiées puisqu'un certain nombre d'entre elles ne présentent plus qu'une épaisseur de 7 à

---

nerveux dépourvus de cylindre d'axe et entre les tubes, voisins des points désagrégés, une augmentation du tissu conjonctif interstitiel ; d'un autre côté, un coup de marteau s'il eût pu déterminer un ramollissement s'étendant jusqu'à la profondeur, comme celui qui existait à la région lombaire, eût été incapable de donner naissance au foyer cervical qui n'occupait que l'écorce de la moelle.

10  $\mu$ . Les noyaux situés sous le sarcolemme sont également multipliés comme dans les muscles précédents ; on retrouve aussi quelques fibres offrant la dégénérescence cireuse. Mais règle générale la striation est parfaite même dans les fibres les plus petites ; les autres faisceaux du grand pectoral ressemblent à ceux des muscles sus et sous-épineux, c'est-à-dire que leurs altérations sont très-peu marquées. Le tissu conjonctif du muscle paraît plus abondant, mais n'est pas surchargé de graisse.

3° *Biceps*. — Ce muscle présente à un plus haut degré que les précédents les caractères de l'atrophie musculaire. Les fibres y sont généralement petites ; beaucoup mesurent à peine le diamètre d'un globule sanguin, et leurs noyaux sont multipliés, comme il a été dit précédemment ; on en rencontre quelques-unes en dégénérescence cireuse. D'autre part, quelques fibres ont subi la dégénérescence granulo-graisseuse, mais elles sont rares. Le tissu conjonctif est augmenté et commence à se surcharger de graisse.

4° *Long péronier latéral*. — Nous trouvons réunis dans ces muscles les caractères de l'atrophie et de la surcharge adipeuse. Les fibres sont comparables à celles du biceps comme volume, comme dégénérescence et comme multiplication des noyaux. En outre, entre leurs faisceaux, on trouve une grande quantité de cellules adipeuses disposées en traînées quelquefois assez considérables.

Sur les coupes transversales de ces deux derniers muscles, on observe sur quelques fibres des noyaux au nombre de deux ou trois placés l'un à côté de l'autre au centre de la fibre ; ce qui indique une certaine activité de la substance contractile. Entre les fibres on trouve aussi une légère prolifération conjonctive, et par places des gouttelettes graisseuses en nombre variable.

#### B. — SYSTÈME NERVEUX PÉRIPHÉRIQUE.

Nous avons examiné successivement les racines médullaires antérieures et postérieures en divers points de la moelle épinière, un nerf intercostal, le sciatique poplité externe et divers nerfs musculaires, notamment ceux du grand pectoral et du biceps.

Les racines postérieures nous ont paru normales. Quant aux autres

cordons nerveux, nous y avons rencontré diverses altérations et il convient d'en commencer l'étude par la description du nerf intercostal qui nous a présenté, à un haut degré, les caractères de la névrite interstitielle ; nous en rapprocherons les lésions d'une des racines antérieures de la région dorsale, la seule que nous ayons trouvée atteinte de sclérose. La ressemblance de cette racine avec le nerf intercostal peut en faire supposer la continuité, mais on ne saurait l'affirmer, car elle n'a pas été constatée à l'autopsie.

*Nerf intercostal.* — Sur des coupes transversales et dans les faisceaux principaux, les tubes sont écartés par une notable quantité de fibres conjonctives entrelacées et mélangées de nombreux noyaux que l'hématoxyline met parfaitement en évidence. Les petits faisceaux sont tantôt complètement sclérosés, tantôt presque sains. Les gaines de tous, inégalement épaissies, adhèrent intimement à leur contenu ; elles ont pris un aspect feutré dans les couches internes et redeviennent lamellaires dans la couche externe.

Les tubes nerveux sont particulièrement intéressants à étudier sur les coupes colorées au picro-carmin et montées dans le baume. Dans presque tous, la gaine de Schwann, soudée au tissu conjonctif ambiant, fait corps avec lui, et comme il est très serré, comme d'autre part la myéline a subi un certain retrait par le durcissement, la gaine reste écartée de son contenu ; il en résulte dans chaque tube un vide en forme de croissant entre la myéline et la membrane. Tantôt ce croissant paraît n'être bien réellement qu'un vide à mettre sur le compte des réactifs, car on n'y trouve ni granulations, ni éléments anatomiques ; tantôt on y voit quelques granulations graisseuses, très fines ; d'autres fois enfin, lorsque le tube est coupé au niveau du noyau des segments interannulaires, ce vide est occupé par une masse finement grenue, légèrement teintée en rose par le carmin, ou en gris bleu par l'hématoxyline ; dans cette masse, appliquée le plus souvent contre la gaine, est un noyau ovoïde, nucléolé, toujours unique, plus volumineux que ceux du tissu conjonctif ambiant, de nouvelle formation, et se colorant moins évidemment. Le protoplasma qui entoure ce noyau, plus abondant qu'à l'état normal, occupe les trois quarts du diamètre du tube, le reste de l'espace étant réservé à la myéline et au cylindre d'axe qui ne manque presque jamais. Ces derniers ne sont normaux

que sur un petit nombre de tubes : on voit alors, sous l'influence du picro-carmin, le cylindre d'axe se teindre en rouge vif, et la myéline en jaune, en dessinant ses cercles concentriques habituels : dans ces conditions elle remplit à peu près exactement la gaine de Schwann. Dans les autres tubes, ceux où elle s'est rétractée, elle revêt une teinte rosée homogène ; son brillant habituel n'existe plus, ses cercles concentriques sont à peine indiqués, ou même ont complètement disparu ; elle semble s'être dédoublée en perdant sa graisse de constitution et ce qui vient à l'appui de cette manière de voir, ce sont les granulations graisseuses que l'on trouve en dehors d'elle dans le vide précédemment décrit. Parfois cependant elle est devenue complètement granuleuse et remplit le tube en masquant plus ou moins le cylindre d'axe qui se dessine vaguement.

Celui-ci existe avec ses caractères habituels dans la plupart des tubes ; cependant il y a des exceptions : on rencontre des gaines dans lesquelles il fait complètement défaut, quelle que soit du reste la profondeur à laquelle on les explore ; dans d'autres, il manque au niveau de la surface de coupe, mais se montre plus bas sous la forme d'un cylindre tortueux, et mal coloré, entouré de granulations. Enfin il peut n'être plus à sa place, mais collé à la face interne de la gaine.

Quant au calibre des tubes, il varie beaucoup ; entre la moyenne habituelle et la rétraction extrême, on rencontre tous les intermédiaires ; mais même dans ceux qui sont très petits, il est le plus souvent facile de reconnaître un cylindre d'axe sous forme d'un point minuscule, entouré d'une mince bordure claire.

Les vaisseaux qui circulent entre les faisceaux nerveux sont normaux : ceux des faisceaux présentent un épaissement notable de leur paroi qui s'est transformée en un tissu homogène, presque dépourvu de noyaux.

Telles sont les lésions constatées dans les coupes transversales de ces nerfs : les dissociations que nous y avons pratiquées complètent les renseignements. Rendues un peu difficiles par la sclérose, elles nous ont montré un certain nombre de tubes sains, l'hypertrrophie du protoplasma des segments interannulaires, et l'intégrité du cylindre d'axe dans la plupart, malgré la transformation presque générale de la myéline, enfin la rupture du cylindre d'axe dans ceux qui présentaient

une dégénérescence plus considérable de la myéline. Nous verrons ces lésions s'accroître dans les nerfs musculaires, mais auparavant il nous faut comparer le nerf intercostal avec la racine médullaire dorsale, non pas au point de vue des tubes nerveux, mais relativement à la répartition de la sclérose.

Cette altération, considérée dans le nerf intercostal, varie d'intensité d'un faisceau à l'autre, mais elle est la même, d'un point à l'autre du même faisceau, sur un niveau déterminé du nerf. En examinant les faisceaux à des niveaux différents, on voit la sclérose s'accroître en allant vers la moelle; les tubes nerveux y sont plus écartés.

Dans la racine médullaire, il y a deux parties nettement tranchées; l'une en forme de croissant périphérique ne présente pas d'hypertrophie conjonctive; dans l'autre il n'y a plus que du tissu fibreux; sur les coupes transversales, celui-ci paraît disposé en nodules et dans chaque nodule les fibres conjonctives se superposent concentriquement les unes aux autres par dessus un tube nerveux central plus ou moins altéré. D'après ces dispositions, n'est-il pas logique de conclure à la continuité du nerf intercostal avec cette racine?

*Nerfs musculaires et sciatique poplitée interne.* — Les lésions de ces différents nerfs, quoique d'intensité variable, se ressemblent assez pour nous permettre de les confondre dans une même description: disons tout de suite que dans le sciatique on trouve un plus grand nombre de tubes intacts que dans les nerfs musculaires proprement dits du biceps et du grand pectoral.

Nous nous sommes servis à peu près exclusivement de la dissociation, combinée avec divers réactifs colorants, pour étudier ces nerfs; sa facilité d'exécution, comparée aux difficultés que nous avons éprouvées pour dissocier le nerf intercostal nous permet de dire qu'ils ne sont pas atteints de sclérose comme ce dernier. Toutefois une coupe transversale du poplitée externe en montre un léger degré.

Quoi qu'il en soit, ce qui appelle immédiatement l'attention dans les préparations de ces nerfs, ce sont les modifications de la myéline et du cylindre d'axe qui se présentent sur la plus grande partie des tubes (nerfs musculaires). Dans ceux qui sont sains, on remarque cependant parfois un léger gonflement du protoplasma et des noyaux des segments interannulaires; cela produit une augmentation du calibre de

la gaine à ce niveau ; d'autre part, l'espace normalement privé de myéline qui se trouve au niveau des étranglements est plus allongé que de coutume ; il contient une substance colorée en rose par le carmin et à peine granuleuse.

L'altération la plus légère consiste dans un état franchement granuleux de la myéline : il coexiste habituellement avec une rupture de cette substance au niveau du protoplasma périnucléaire des segments qui a pris des proportions considérables et refoule le cylindre d'axe contre la membrane de Schwann. Celui-ci n'est pas rompu, mais il est fréquemment gonflé, se colore avec moins d'intensité et paraît se dissocier en fibrilles longitudinales, mais seulement à ce niveau ; il reprend son aspect normal au-dessus et au-dessous, ainsi que sa position axiale.

De même l'espace sans moelle des étranglements annulaires s'est agrandi en haut et en bas, en même temps qu'il a fait souvent disparaître l'étranglement de la gaine de Schwann ; il est rempli par une substance presque homogène, se colorant en rouge par le carmin, présentant souvent des gouttelettes de myéline complètement séparées : le cylindre en occupe l'axe et n'est pas rompu. Dans ces tubes la myéline est devenue granuleuse, mais elle se colore encore en jaune par l'acide picrique dans toute sa masse et ne forme pas de gouttelettes séparées, sauf parfois au niveau de ses ruptures : il ne paraît pas encore y avoir de dédoublement de sa substance.

Sur d'autres tubes, elle revêt un aspect bien différent : devenue finement grenue, poussiéreuse en quelque sorte dans presque toute sa masse, elle se colore en rouge pâle par le carmin, présentant, de distance en distance des groupes de granulations ou des gouttelettes isolées assez volumineuses qui présentent encore les réactions et l'apparence de la myéline normale. Cet état coexiste avec l'intégrité du cylindre d'axe qui reste tendu au milieu du tube, sauf au niveau des noyaux, où il peut être rejeté de côté comme dans la forme précédente. La myéline présente donc ici, d'une façon très-nette des signes de dédoublement en une substance albuminoïde colorable par le carmin et en matière grasse. Les noyaux des segments n'offrent pas d'autres modifications que celles décrites précédemment : ils n'ont pas proliféré.

Les deux formes que nous venons de décrire se rencontrent surtout sur le sciatique poplité externe et sur les filets radiculaires antérieurs

de la moelle ; ou y rencontre rarement une troisième forme beaucoup plus caractérisée comme nous allons le voir : c'est surtout dans les nerfs musculaires qu'elle se remarque.

Dans cette troisième forme, la myéline a disparu à peu près complètement : on en rencontre cependant encore çà et là des tronçons fortement altérés. Elle a été remplacée par une substance presque transparente se colorant à peine en rose par le carmin ou en violet par l'hématoxyline, et permettant d'explorer facilement l'intérieur des tubes. Cette altération peut s'accompagner de l'intégrité du cylindre axe, au moins en apparence : cet organe apparaît alors comme un fil rouge tendu dans sa situation normale et à peine dévié au niveau des inflexions brusques des tubes, comme s'il était fixé au centre d'un petit cylindre de gélatine solidifiée ; mais quoique l'on rencontre des tubes constitués de cette façon sur une assez grande longueur, on ne peut pas conclure qu'il en soit de même dans toute l'étendue de la fibre examinée ; car à côté de celle-ci s'en rencontrent d'autres où le cylindre est cassé. Tantôt la rupture s'est effectuée sans changer la direction de ce filament, les extrémités rompues sont presque en regard, et l'on pourrait croire à une rupture artificielle, si la cassure était nette ; au lieu de cela, les deux bouts sont renflés en massue et légèrement déviés ; en même temps la gaine de Schwann reste intacte, et il n'y a rien d'extraordinaire dans ses noyaux ; on voit du reste certains cylindres se préparer à la rupture par le gonflement et l'état granuleux de leur substance sur différents points. D'autres fois l'étendue d'un tube comprise dans le champ du microscope montre un fractionnement multiple du filament axial dont les tronçons écartés les uns des autres sont devenus sinueux. Lorsqu'un fragment est assez long, il peut être tellement tortueux qu'il forme soit une sphère à tours très-rapprochés, soit un véritable peloton embrouillé qui remplit le tube et le rend plus volumineux. Dans ces cas, on rencontre habituellement, au-dessus et au-dessous, une certaine longueur de tube qui est privée de son cylindre, mais parfois, il semble que celui-ci ait subi, après sa rupture, un certain allongement, car en le redressant par l'imagination il serait beaucoup trop long pour remplir l'espace qui en est dépourvu.

L'action mécanique des aiguilles ne peut pas expliquer ces divers aspects, puisque les cylindres ainsi ondulés ou infléchis appartiennent

à des tubes rectilignes. Enfin nous avons vu des tubes privés complètement de leur filament axial dans une grande étendue; mais comme d'autre part nous avons également rencontré de longs cylindres complètement libres dans le liquide additionnel, il est probable qu'il faut attribuer ces deux phénomènes à la dissociation: quoi qu'il en soit, cela prouve en tous cas une modification notable dans les relations de la myéline avec le cylindre axe.

En résumé, ce sont les nerfs moteurs qui sont lésés. A part l'état scléreux que nous avons trouvé à un haut degré sur le nerf intercostal, et sur une seule racine médullaire, à un degré beaucoup moindre sur le sciatique poplité externe, les altérations portent principalement sur la myéline et sur les cylindres. Si on les compare à celles de la dégénérescence dite Wallerienne telles que M. Ranvier les a décrites comme conséquence des sections nerveuses expérimentales, on y trouve de notables différences.

La section d'un nerf détermine dans le bout séparé de son centre trophique une suractivité spéciale des cellules interannulaires qui « se traduit non seulement par l'accroissement de leur protoplasma et par l'hypertrophie de leurs noyaux, mais aussi par la multiplication de ces derniers » (Cornil et Ranvier). Consécutivement à cette activité du protoplasma, le cylindre d'axe se détruit, et ces phénomènes de destruction sont rapides. Or, dans le cas qui nous occupe, si nous constatons des modifications des cellules interannulaires, l'activité de ces éléments se borne à transformer lentement et progressivement la myéline sans paraître intéresser tout d'abord le cylindre axe qui persiste longtemps sans se rompre au milieu d'une gangue médullaire complètement modifiée. Il se brise seulement plus tard après avoir subi une sorte de dissociation circonscrite, et l'un des tronçons paraît offrir sur quelques tubes un certain allongement.

En un mot, si on se place à un point de vue général, on peut rapprocher ces lésions de celles qui surviennent après la section des nerfs, mais il faut admettre qu'au lieu de s'établir en quelques jours, elles mettent des mois et peut-être des années à atteindre leur complète évolution.

Notons, en terminant, que les nerfs qui nous ont offert le plus haut degré d'altération sont ceux qui se rendaient aux muscles ou aux fais-

ceaux musculaires les plus malades, et que nous n'avons point étudié spécialement ceux des autres muscles, autrement qu'en faisant la revue des racines antérieures des nerfs rachidiens ; or, celles-ci nous ont présenté le minimum des lésions myéliniques.

C. — MOELLE ÉPINIÈRE.

Pour être étudiée au microscope, elle a été coupée en tronçons de 1 cent. 1/2 à 2 cent. après avoir été plongée auparavant pendant 24 heures dans le bichromate d'ammoniaque ; pendant trois semaines, on laissa l'action du bichromate se prolonger sur ces tronçons et l'on compléta ensuite le durcissement dans l'alcool.

Sur toutes les coupes, à quelque hauteur que ce soit, on remarque une grande quantité de corps amyloïdes tant dans la substance grise que dans les cordons. En examinant la moelle au niveau des points ramollis, on constate que le ramollissement cervical est purement cortical ; à la région lombaire, le ramollissement est plus profond et atteint jusqu'à la base de la corne antérieure. Dans la pie-mère qui recouvre ce ramollissement lombaire, on constate la présence de deux ostéomes microscopiques constitués par quelques lamelles osseuses avec ostéoplastes.

Les cordons médullaires sont à peu près sains, sauf peut-être qu'ils présentent une légère augmentation du tissu conjonctif, principalement autour des vaisseaux sanguins.

L'axe gris, examiné à de faibles grossissements ne présente rien d'anormal dans les dimensions de ses différentes parties ; nulle part on ne saisit une atrophie quelconque des cornes antérieures. Quand on se sert de grossissements suffisants pour bien voir les éléments, il semble même en parcourant rapidement les préparations qu'il n'y ait rien d'altéré, car sur toutes, on rencontre de belles cellules nerveuses plongées dans un stroma normal. Mais en procédant méthodiquement, on remarque, presque dans chaque coupe, principalement à la région dorsale, que certaines cellules des cornes antérieures ne ressemblent pas à leurs voisines ; tantôt elles se colorent d'une façon différente par le carmin, et paraissent être alors constituées par une substance plus claire qui contient de très fines granulations *non pigmentaires* : on

leur voit encore des prolongements, mais ils sont pâles et mal accusés; tantôt elles sont transformées en un amas de granulations plus ou moins colorées qui n'offrent plus du tout l'apparence d'une cellule nerveuse mais qui proviennent sans aucun doute d'une cellule, puisqu'elles sont enfermées dans des lacunes de la névroglie assez volumineuses et de forme généralement stellaire. Il est à remarquer que les réactifs employés pour exécuter les préparations ne déterminent pas dans les cellules altérées le même retrait que dans les cellules saines et que le tissu ambiant paraît légèrement sclérosé. Notons, en terminant que dans les noyaux de certaines cellules saines en apparence, on rencontre des granulations beaucoup plus volumineuses que celles des autres noyaux. D'autre part, certaines coupes présentent une disproportion numérique très-considérable dans les cellules des deux cornes; c'est, peut-être là une disposition normale, car la corne la moins bien partagée ne présente cependant pas suffisamment de vestiges cellulaires pour rétablir à peu près l'égalité.

**Observation II, communiquée par M. le professeur agrégé E. Demange.**

Jany Joseph, dit Marquis, né à Pont-à-Mousson, 45 ans, chaussonnier, colporteur, mendiant.

*Antécédents.* — En 1870 a travaillé à l'humidité, pendant 2 mois a couché sur la terre humide. En 1871 a eu un chancre mou compliqué de bubon. En 1873 il exerça le métier de colporteur et alla de Nancy à Rouen; pendant ce voyage, il eut des pertes séminales nombreuses qui revenaient 3 à 4 fois par semaine et qui persistent encore. En même temps, il constatait une faiblesse des membres inférieurs et des douleurs dans les cuisses avec fourmillements et palpitations musculaires; pas de troubles du côté de la vessie ni du rectum. Quelques mois après il ressentait dans le bras droit des douleurs, de la faiblesse et des fourmillements analogues à ceux qu'il éprouvait à la cuisse, peu auparavant; puis sa démarche devint chancelante, et le moindre obstacle rencontré sur son chemin déterminait une chute; il s'aperçut alors que le volume de ses membres devenait moindre, et qu'il perdait graduellement ses forces.

*Etat actuel.* — A son entrée, à l'hospice St-Julien, en novembre 78, on est frappé par l'attitude et les mouvements bizarres du malade lorsqu'il veut changer de position; quand, par exemple, assis sur une chaise, il veut se lever, il est obligé par un mouvement de torsion du tronc de se retourner vers le dos de la chaise pour y prendre un point d'appui, et s'aidant de ses bras étendus, il se redresse en partie et finit par étendre les jambes, et se tenir debout. Quand il est debout, sans aucun point d'appui, le corps décrit un arc de cercle à convexité antérieure, les pieds légèrement écartés; si on fait tomber un fil à plomb de l'occiput, l'extrémité inférieure arrive à un point situé entre le  $\frac{1}{3}$  postérieur et le  $\frac{1}{3}$  moyen du pied. Si on mesure la distance de la corde représentée par le fil à plomb à l'arc de cercle décrit par le corps, au niveau de la région lombaire, on trouve une longueur de 10 centim.

Lorsque le malade est couché sur un plan horizontal il lui est impossible de se relever seul et ce n'est que par une sorte de mouvement de reptation qu'il arrive à sortir de son lit.

Lorsqu'il est complètement déshabillé, on est frappé de l'amaigrissement du thorax et des cuisses qui ont presque pris un aspect squelettique, comparativement aux mollets, aux bras, et aux avant-bras qui ont conservé à peu près leur volume normal. Les muscles pectoraux, grands dorsaux, grands dentelés, sacro-lombaires ont en quelque sorte complètement disparu. Les côtes se dessinent à travers la peau; les omoplates sont dans la position ailée caractéristique de la paralysie du grand dentelé. Lorsqu'on fixe les omoplates, les mouvements des bras sont plus puissants.

On observe constamment des contractions fibrillaires dans les muscles du thorax.

Les muscles des mains sont absolument intacts, il n'y a pas d'atrophie des éminences thénar et hypothénar, et tous les mouvements des doigts, d'opposition ou autres, sont conservés.

Les deltoïdes sont atrophiés légèrement.

Les muscles de la face, ceux des commissures labiales sont intacts.

Les fessiers sont très atrophiés; la saillie qu'ils produisent est réduite à presque rien.

Muscles des mollets et des pieds intacts.

Affaiblissement considérable de la contractilité électrique dans tous les muscles malades.

La sensibilité cutanée semble intacte, sauf en quelques points ; mais il n'existe pas de plaques d'anesthésie.

Pouls petit, faible, irrégulier ; à l'auscultation on constate un frémissement musculaire continu qui couvre les bruits du cœur.

Rien de particulier dans les fonctions digestives et urinaires.

5 décembre 1879 (1). Diarrhée accompagnée de ténésme rectal et de quelques mucosités teintées de sang, qui cède au bout de quelques jours à l'influence de la diète lactée et d'un peu d'opium.

L'atrophie fait des progrès et gagne les biceps brachiaux et les muscles des jambes, surtout le groupe des fléchisseurs ; les autres muscles s'atrophient de plus en plus, et le malade marche et se remue avec beaucoup plus de difficulté.

25 novembre 1882. — Hémoptysies qui reviennent à plusieurs reprises ; à l'examen de la poitrine, on constate les signes d'une tuberculose à la 2<sup>e</sup> période. Abscess froid d'origine osseuse, au niveau de la 6<sup>e</sup> côte, à la partie antérieure ; cet abcès est douloureux et cause une dyspnée considérable. On l'ouvre, et il s'en écoule quelques grammes de pus liquide, et bien lié.

20 février 1883. — Frissons depuis quelques jours et douleurs pongiformes et en ceinture à la base du thorax et de l'abdomen. Insomnie, constipation, vomissements muqueux, pas de hoquet. La percussion est douloureuse à la région précordiale et vers la base du thorax, surtout à gauche.

Rien de nouveau du côté des poumons ; bruits du cœur éloignés, mais perceptibles ; choc faible ; la matité précordiale ne semble pas augmentée ; le pouls est petit, fréquent (116), inégal.

Il y a un peu de tympanisme abdominal qui fait penser à une péritonite probable. Anurie.

24 février. — Les accidents se calment, mais il reste de la douleur, surtout à la région précordiale ; soubresauts des tendons, dyspnée ; il apparaît de l'œdème des membres inférieurs qui progresse rapidement,

---

(1) J'abrège le reste de l'observation et ne relève que les faits principaux.

une eschare au sacrum ; on constate des tremblements fibrillaires à la langue.

L'affaiblissement du malade va en augmentant et la mort survient le 10 juin 1883, à minuit.

*Autopsie faite le 11 juin, 24 heures après la mort.*

#### SYSTÈME NERVEUX

*a) Moelle épinière.* — Examinée à l'état frais, la moelle présente une congestion générale des méninges accentuée surtout vers la région lombaire ; après incision des méninges, on trouve 3 foyers de ramollissement blanc (la moelle est blanche, diffluente, ayant perdu complètement sa consistance). Le 1<sup>er</sup> foyer occupe une longueur de 4 cent. 5, à partir d'un point situé à 7 cent. 5 au-dessous du bord inférieur de la protubérance ; le 2<sup>e</sup> foyer occupe les 2/3 inférieurs du segment dorsal ; le 3<sup>e</sup> siège, au niveau de renflement lombaire. Au niveau des deux premiers foyers la substance médullaire est tout à fait ramollie ; le dernier foyer présente un ramollissement limité au centre.

Dans les portions relativement saines, la moelle a perdu un peu de sa consistance, et les cornes antérieures paraissent effacées dans toute l'étendue de la région dorsale.

*b) Encéphale.* — A l'ouverture du crâne, on trouve les méninges injectées ; adhérences de la pie-mère à la substance cérébrale, surtout marquées au niveau de la scissure de Sylvius du côté gauche et du lobe pariétal. Les artères sont entourées d'un manchon gélatineux qui présente par places de petites granulations blanches adhérentes à la tunique externe.

Pas de lésions des noyaux centraux.

Ramollissement au niveau de la région pédonculaire, rien au cervelet ; le bulbe se laisse facilement déchirer.

*Muscles.* — Le grand pectoral est réduit à l'épaisseur de 4 feuilles de papier superposées ; le tissu est pâle ; le deltoïde est moins atrophié ; pas d'atrophie des éminences thénar et hypothénar.

*Poumons.* — Adhérences pleurales des deux côtés ; léger épanchement séreux. Cavernes aux deux sommets, et infiltration tuberculeuse disséminée dans le reste des poumons. Congestion généralisée.

*Péricarde.* — Le péricarde est épaissi, et laisse écouler, quand on l'incise, un grand verre de liquide roussâtre ; les parois du péricarde et du cœur sont recouvertes de fausses membranes brunâtres ; pas de caillots dans le péricarde.

*Côtes.* — Carie costale de la 6<sup>e</sup> côte ; l'abcès costal ne communique pas avec la cavité pleurale.

*Péritoine.* — 3 ou 4 verres de sérosité dans le péritoine qui est épaissi ; mais on n'y constate pas la présence de granulations tuberculeuses.

*Foie.* — Gras, cirrhotique, parsemé de petites taches blanchâtres, donnant un aspect grenu ; adhérence de la face convexe avec le diaphragme ; adhérences des feuillets péritonéaux à ce niveau.

*Reins.* — Les reins sont gros, mesurent 12 cent. Ils sont congestionnés, mais ils ne renferment pas de tubercules.

*Rate.* — Petite.

*Examen microscopique de la moelle.*

Les cornes antérieures sont très déformées, surtout au niveau de la région dorsale, et les grosses cellules motrices sont considérablement atrophiées ; en certains points, elle ont presque totalement disparu.

**Observation III, communiquée par M. le professeur agrégé E. Demange.**

Quiring Laurent, 73 ans, terrassier, entre à l'hospice Saint-Julien, service de M. le professeur agrégé Demange, le 20 décembre 1881.

*Antécédents.* — Dit avoir eu il y a 6 ans une fièvre typhoïde qui dura six semaines, et n'eut aucune suite. Il y a 3 ans, à la suite d'un refroidissement, il fut pris d'une indisposition qui le força à garder le lit pendant cinq jours. A partir de ce moment, il commença à sentir ses bras faiblir, sans qu'il pût rapporter cet affaiblissement à aucune cause. Les jambes se prirent ensuite ; il continuait encore à marcher, mais il lui arrivait quelquefois de tomber plusieurs fois dans la journée.

*État actuel* pris le 20 décembre 1881. — Le malade est atteint de conjonctivite aux deux yeux, les paupières sont ulcérées, presque détruites, surtout à droite ; la conjonctive est granuleuse. Taies de la cornée. Ces accidents remontent à six ans, et sont attribués par le malade à un refroidissement.

Ce qui frappe, c'est la faiblesse de Quiring et l'atrophie de certaines parties.

Aux membres supérieurs, les muscles de l'avant-bras et de la main sont intacts ; les mouvements de l'avant-bras sur le bras sont abolis, *il n'y a pas de contracture, mais on ne peut cependant étendre complètement l'avant-bras sur le bras*. Le deltoïde est légèrement atrophié ; les mouvements d'élévation du bras jusqu'à l'horizontale, d'adduction et d'abduction persistent. *Les sous-scapulaires, sus et sous-épineux sont intacts*.

Le malade présente le type des épaules ailées caractéristique ; le rhomboïde, le grand dentelé, le grand dorsal sont atrophiés.

Les grands pectoraux sont également atrophiés, ainsi que les grands obliques de l'abdomen. Les grands droits de l'abdomen sont intacts.

Aux membres inférieurs, le malade remue bien les pieds et les orteils, mais il ne peut soulever les jambes en masse ; il ne peut fléchir facilement les jambes sur les cuisses ni les étendre quand on les a mises dans la flexion ; les muscles de la cuisse et surtout le triceps sont très affaiblis et atrophiés ; à l'état normal la jambe gauche est légèrement fléchie sur la cuisse *par un léger degré de contracture du biceps et du demi-tendineux*. Les mouvements d'abduction et d'adduction sont conservés.

Les muscles des jambes ne sont pas atrophiés.

Pas de troubles de la sensibilité ; rien dans les organes de la respiration, ni de la circulation.

Le 26 décembre le malade est emporté par un érysipèle facial.

#### *Examen microscopique de la moelle.*

Sur des coupes de la moelle durcie, on constate un état vésiculeux de quelques cellules des cornes antérieures, caractérisé par l'existence de globules à contenu translucide qui rendent ces cellules plus volumineuses. D'autres cellules sont déformées et ont perdu leurs noyaux. Sur une coupe, on observe un amas de plusieurs cellules réunies en un seul point, comme si la sclérose conjonctive les avait rapprochées ; ces cellules sont granuleuses et ont complètement perdu leur aspect normal.

Le canal central de l'épendyme est légèrement dilaté. Les cornes ne présentent pas d'atrophie notable.

## DEUXIÈME PARTIE

---

### DISCUSSION

---

### ÉTIOLOGIE

---

Deux de nos malades ont attribué à un refroidissement le développement de leur affection : c'est un élément étiologique que l'on trouve très souvent invoqué dans les myélites aiguës ou chroniques ; et bien qu'on ne connaisse pas encore le mécanisme en vertu duquel agit le froid humide pour engendrer les diverses affections de la moelle, on est bien forcé d'admettre au moins son influence occasionnelle dont la réalité ne fait pas de doute pour un grand nombre d'observateurs.

Il n'en est pas de même du traumatisme que nous trouvons en tête de l'histoire pathologique de Victoire P.... A entendre la malade, à entendre ses parents et tous ceux qui l'ont connue, le début de la maladie remonte nettement à l'époque de sa chute sur les talons ; et celle-ci marque pour ainsi dire deux périodes dans son existence : une première période dans laquelle la jeune fille est forte, gaie, aidant ses parents dans leurs travaux ; puis, à partir de l'accident, tout change ; son caractère est complètement transformé, elle devient triste, elle n'a plus d'ardeur au travail, elle maigrit et perd ses forces jusqu'à ce qu'enfin la maladie soit constituée telle que nous l'avons décrite dans l'observation.

Comment a agi le traumatisme, c'est ce que nous ne pour-

rions dire nettement ; mais quel qu'en soit le mécanisme intime, nous devons prendre en considération cet accident auquel tout l'entourage de la malade attribue la cause indubitable de l'affection.

Ce n'est pas la première fois du reste que l'influence du traumatisme sur le développement de l'atrophie musculaire progressive est signalée dans l'histoire de cette maladie. Sans doute il faut faire des réserves sur la nature primitive, protopathique de la plupart des amyotrophies qui succèdent à un choc violent : mais peut-être est-il trop exclusif de prétendre, avec M. Charcot, que tous les cas de ce genre sont du ressort de la myélite chronique ou de la sclérose latérale. Nous convenons qu'il est beaucoup d'atrophies qui ne sont que secondaires, et doivent être tenues pour de simples complications survenant dans le cours d'une myélite quelconque, diffuse ou systématisée, quand la lésion s'étend au-delà de son siège primitif et envahit les cornes antérieures ; nous ajouterons qu'il est quelques-unes de ces atrophies traumatiques dont on doit chercher l'origine dans une névrite due à la contusion d'un plexus ou d'un tronc nerveux : témoin le fait, dont parle Poncet (1), d'une atrophie musculaire d'un bras survenant chez un soldat à la suite d'une balle qui avait contusionné le plexus brachial ; l'atrophie s'étendit peu après au bras du côté opposé.

Je ne sais si on pourrait attribuer la même origine à l'atrophie musculaire d'un charretier, dont Durant (2) rapporte l'observation ; après une chute sous un rouleau de bois qui lui passa sur le dos, cet homme fut pris d'atrophie des membres inférieurs et du tronc, avec contractions fibrillaires,

---

(1) Gazette des hôpitaux, 1875.

(2) Thèse de Strasbourg, 1857.

intégrité de la sensibilité et des fonctions de la vie végétative ; l'atrophie gagna ensuite les muscles supérieurs du tronc.

Il en est de même de l'observation de Revillod (1) qui offre avec la nôtre beaucoup d'analogie comme on peut en juger : il s'agit d'une femme, profondément hystérique, qui à la suite d'une chute en bas d'un escalier, fut atteinte d'atrophie musculaire : cette étiologie est absolument la même que chez Victoire ; mais la pathogénie était probablement différente, car la malade guérit à la suite d'un traitement prolongé. Les symptômes qui accompagnèrent cette atrophie musculaire ne permettent pas de l'attribuer à une névrite.

Sans insister plus longtemps sur l'influence problématique du traumatisme, faisons remarquer en passant la coïncidence de l'atrophie musculaire et de l'hystérie sur laquelle Revillod avait déjà appelé l'attention. Est-ce que l'hystérie offrirait un terrain propre au développement d'une altération nerveuse analogue au substratum anatomique de l'atrophie musculaire progressive ? Étant donné ce fait, reconnu déjà par Trousseau, que cette maladie se développe rarement chez la femme, l'hypothèse ne paraît guère soutenable. Cependant cette coïncidence est curieuse à signaler, et je n'ai pu m'empêcher d'en faire la remarque, en songeant que Trousseau eût peut-être établi entre les deux affections plus qu'une coïncidence, lui qui reconnaissait que toutes les maladies nerveuses, l'épilepsie et l'hypocondrie aussi bien que l'ataxie locomotrice et l'hémiplégie, non-seulement se transmettaient par hérédité, mais pouvaient se succéder les unes aux autres, et dans la famille et dans l'individu. C'est un fait que Trous-

---

(1) Gazette des hôpitaux, 1878.

seau avait observé bien des fois, et malgré l'opinion peu soutenable aujourd'hui que ce clinicien avait sur la nature intime des diverses affections nerveuses, cette observation n'en reste pas moins un témoignage puissant en faveur de l'influence possible des états névropathiques sur la genèse d'une maladie qui reconnaît une origine d'ordre matériel.

La question des rapports unissant les diathèses aux divers états organiques restera longtemps un problème intéressant à résoudre, et l'ignorance où nous sommes encore aujourd'hui relativement à l'étiologie des principales affections, surtout des maladies nerveuses, nous impose la nécessité de rechercher dans tous les faits qui se présentent à nous, quels peuvent être les rapports encore inconnus qui les unissent. Aussi, en présence de ces deux faits coexistant chez un même individu, l'état hystérique et l'atrophie musculaire progressive, osons-nous émettre l'hypothèse suivante : le traumatisme, dans certains cas, peut être la cause occasionnelle d'une atrophie musculaire progressive, quand il existe un état nerveux, tel que l'hystérie, qui constitue alors un terrain apte au développement de l'affection organique (1).

---

(1) L'influence du traumatisme sur le développement de l'ataxie locomotrice, est admise notamment par Lockart-Clarke, Vulpian, Petit : pour ce dernier le rhumatisme, l'alcoolisme, la syphilis, une susceptibilité particulière du système nerveux sont des états qui prédisposent à la naissance de l'ataxie locomotrice traumatique. (Revue de méd. mars 1859).

---

## SYMPTOMATOLOGIE

---

*Mode de début.* — Deux de nos observations ont présenté cette particularité intéressante, qu'au début l'affection s'est montrée primitivement et est restée longtemps localisée aux muscles du tronc. Dans presque tous les cas, chez l'adulte, l'atrophie musculaire progressive commence par le membre supérieur et spécialement par les muscles de l'éminence thénar. Le début par les muscles du tronc est exceptionnel : Duchenne l'a observé 12 fois sur 159. Une fois seulement, il l'a vu se faire par les muscles sacro-spinaux, chez un facteur au marché à la volaille (1) ; il attribue cette localisation du début à ce que le malade avait porté sur la tête de grands paniers plats chargés de volailles ; et il insiste à ce propos sur l'attitude que celui-ci était forcé de prendre pendant la station debout, consécutivement à l'atrophie de ses sacro-spinaux ; pour ne pas tomber en avant par le fait de l'absence d'action des extenseurs du tronc, il se renversait afin que la ligne de gravité du corps tombât en arrière du sacrum, d'où résultait une lordose particulière, différente de la lordose produite par l'atrophie des muscles de l'abdomen, qu'il avait rencontrée chez une femme dont il rapporte l'observation ;

---

(1) Electrification localisée.

celle-ci pour ne pas tomber en arrière, grâce à l'action prépondérante des sacro-spinaux qui étaient intacts, inclinait le bassin sur les fémurs, afin de porter la ligne de gravité du corps en avant et d'en faire supporter tout le poids par les extenseurs du tronc qui avaient toutes leurs forces.

On pourrait, s'il en était besoin, distinguer facilement ces deux lordoses l'une de l'autre par le procédé suivant, indiqué par Duchenne : dans l'atrophie des sacro-spinaux, si on conduit verticalement une ligne fictive de haut en bas à partir de la première dorsale, elle passe sur un plan postérieur au sacrum ; tandis que dans l'atrophie des muscles abdominaux, elle tombe sur un plan antérieur au sacrum.

Il n'est pas souvent besoin de recourir à ce moyen pour juger si l'atrophie porte sur les muscles extenseurs du tronc, sur les sacro-spinaux, ou bien sur les muscles de l'abdomen. Comme nous avons pu le voir chez nos deux malades atteints d'atrophie des sacro-spinaux, la courbure à concavité postérieure porte pour aussi dire sur tout le corps et celui-ci décrit un arc à bien plus grand rayon que l'arc formé par une simple lordose dorsale ou dorso-lombaire qui résulterait d'une action prépondérante des extenseurs du tronc sur les muscles abdominaux atrophies. Dans ce dernier cas, outre que la proéminence du ventre est plus accentuée, plus batracienne, si j'osais m'exprimer ainsi, le corps forme non pas une courbure unique à convexité antérieure, mais plusieurs courbures superposées. Il est facile de se convaincre de ce fait, si l'on veut bien se reporter aux deux dessins (1) de l'ouvrage de Duchenne, de Boulogne, qui représentent ces types de lordose. Un autre caractère distinctif, que nous avons

---

(1) *Electrisation localisée*, 3<sup>e</sup> édit., p. 498.

pu très-bien vérifier chez Vict. P..., c'est la chute en avant qui se produit immédiatement quand on essaye de mettre le malade atteint d'atrophie des sacro-spinaux dans la station debout, le corps sur une ligne verticale.

Cette lordose par atrophie musculaire progressive n'a pas été observée bien souvent, ce qui tient sans doute, à ce que dans les cas les plus nombreux où le début a lieu soit par les membres supérieurs soit par les membres inférieurs, l'atrophie des muscles extenseurs du tronc survient à une époque de la maladie où le repos au lit est rendu continuellement nécessaire par les progrès de l'affection. On ne trouve guère dans la science, outre les cas cités par Duchenne, qu'une observation de Langer (1) dans laquelle il soit parlé de lordose par l'atrophie débutant dans les muscles du tronc.

Quoi qu'il en soit, il est intéressant d'appeler l'attention sur cette attitude particulière des malades, sur cette lordose par atrophie des muscles du tronc, qu'il s'agisse des muscles extenseurs ou des muscles abdominaux, puisqu'elle peut être le premier symptôme d'une affection mortelle à plus ou moins bref délai. Il n'est pas toujours facile de distinguer au début l'atrophie musculaire progressive, surtout quand elle ne se localise pas primitivement sur les muscles de l'éminence thénar, et qu'elle n'est pas accompagnée des signes qui sont pour ainsi dire caractéristiques de cette maladie, je veux parler des douleurs et des contractions fibrillaires, comme cela s'est rencontré pour notre malade de l'observation 1. Chez Victoire P..., la faiblesse des sacro-spinaux et la cambrure déterminée par cette faiblesse ont été les premières manifestations de la maladie, dont le diagnostic, à ce moment, eût peut être embarrassé plus d'un praticien.

---

(1) Arch. für klin. Med. t. 32, p. 395.

Les deux observations suivantes que nous avons pu recueillir au dernier moment, sont intéressantes à plus d'un titre et offrent aussi nettement que possible le début de l'atrophie par les muscles sacro-lombaires, et la lordose comme symptôme primitif de l'affection.

**Observation IV, (personnelle). — Atrophie musculaire progressive type Landouzy-Déjerine (1).**

Théophile L..., 29 ans, né a Nanç..., (Meuse).

*Antécédents de famille.* — Du côté du père il n'y a rien ; celui-ci est très robuste et travaille à la campagne. La mère est morte vers l'âge de 54 ans, d'un cancer probable du gros intestin ; un de ses frères nous dit Théophile, a de la contracture dans les fléchisseurs de la main droite, et est atteint d'un arrêt de développement ; un de ses neveux est mort idiot, dans un asile d'aliénés, et avait, paraît-il, une affection semblable à celle que nous observons chez les deux frères L... ; un autre neveu de la mère, âgé de quatorze ans, est atteint de chorée. Il est à noter aussi que le père et la mère sont cousins germains, et le même degré de parenté s'observait entre le grand'père et la grand'mère maternels.

*Antécédents personnels et début de la maladie.* — N'a jamais été malade ; accuse des excès de masturbation vers l'âge de 17 ans et plus tard ; il fait remonter le début de son affection à l'âge de 18 ans ; mais si on l'interroge bien, on apprend qu'il n'a jamais été très-fort, et que, lorsqu'il courait avec ses camarades d'enfance, une sensation de fa-

---

(1) C'est au moment de mettre sous presse que nous avons eu la bonne fortune de rencontrer ces deux cas fort intéressants d'atrophie musculaire progressive, type Landouzy-Déjerine ; nous la devons à M. le professeur Bernheim que nous remercions sincèrement ; c'est sur ses instigations que nous nous sommes rendus à Nançois, avec notre excellent ami, le docteur J. Lalitte, pour examiner complètement ces deux malades, qui étaient venus consulter M. Bernheim quelques jours auparavant. Un heureux hasard nous a fait rencontrer auprès d'eux le docteur Caussin, de Ligny (Meuse), leur médecin traitant.

tigue, presque douloureuse, au niveau des muscles de la cuisse, le contraignait parfois à s'arrêter brusquement; il n'arrivait jamais non plus à faire claquer son fouet, comme les autres enfants; à dix-huit ans, apparurent les premières manifestations nettes de la maladie. C'était une faiblesse générale qui survint graduellement sans fièvre, sans symptômes généraux; puis la faiblesse devint plus marquée au niveau des reins et des membres inférieurs; la marche devint difficile et le moindre obstacle déterminait une chute; bientôt il s'aperçut d'un amaigrissement considérable au niveau de la région lombaire; puis il fut obligé, pour se tenir debout, de se cambrer fortement en arrière, et cela instinctivement; quand il voulait se tenir plus droit, il tombait en avant.

Au bout d'un certain temps que le malade ne peut préciser, il vit maigrir ses épaules, son thorax, ses bras, et ces parties s'affaiblir considérablement; il fut obligé d'abandonner le métier de cordonnier qu'il avait commencé depuis quelques années.

Jamais il n'a éprouvé la moindre douleur, soit dans les muscles, soit ailleurs.

*Etat actuel* pris le 25 juillet 1885. Taille 1 m. 65. Poids 52 kilogr. Ce qui frappe tout d'abord, le malade étant debout et déshabillé, c'est la cambrure considérable et la position qu'il est obligé de prendre pour se tenir dans la station verticale. La lordose n'est pas la même que celle que nous avons décrite chez les malades de nos observations I et II; il s'est fait une flexion du tronc en arrière, au niveau de l'union de la partie dorsale et de la partie lombaire de la colonne vertébrale. Cette flexion du tronc est telle qu'un fil à plomb passant par la septième vertèbre cervicale vient tomber à sept ou huit centimètres en arrière du sacrum. Cette expérience, à défaut de ce que nous allons décrire plus loin, suffirait à indiquer l'atrophie des sacro-lombaires. Cette lordose s'explique bien, en effet, par ce fait que, les sacro-lombaires ne pouvant maintenir le tronc sur le bassin, le premier est entraîné par son poids en avant; pour empêcher cette chute en avant, le malade se renverse instinctivement, afin que la ligne de gravité du corps tombe en arrière du sacrum, et alors l'équilibre est rétabli.

Dans la station debout, le malade repose sur le segment antérieur du pied, et encore il ne peut le faire sans un bâton pour le soutenir.

La marche est assez curieuse à étudier : elle s'obtient à l'aide d'un balancement du tronc qui a pour but de soulever alternativement chacun des membres inférieurs ; dans ce mode de progression, qui ne peut s'accomplir que péniblement et avec l'aide d'une canne, on observe que le malade pose à peu près complètement les pieds à plat sur le sol ; la démarche, un peu sautillante, a quelque chose de celle du paraplégique et de l'ataxique, sans être absolument celle de l'un ou de l'autre ; ainsi le malade ne marche pas en fauchant et ne traîne pas les pieds ; en soulevant la jambe qu'il va porter en avant, il l'étend et la projette en dehors, puis il ramène les pieds sur le sol par un mouvement semblable à celui de l'ataxique ; mais il n'a rien d'incoordonné et l'occlusion des paupières n'y produit aucun changement, pas plus qu'elle ne fait chanceler le malade quand il est debout.

Le moyen le plus propre à démontrer l'atrophie des sacro-lombaires, dont la masse a presque complètement disparu, consiste à étendre le malade à terre sur son dos, et à le prier de se relever, (ce qu'il ne peut faire seul, dit-il, lorsqu'il lui arrive de tomber). Voici comment il procède : il commence par rouler sur lui-même à l'aide de ses bras, et se retourne ainsi sur le ventre ; puis dans un même temps, il s'appuie sur ses coudes et ramène ses genoux sous lui ; alors étendant les bras, il prend un point d'appui sur ses poignets, et parvient à grand'peine à soulever la partie supérieure du tronc ; il arrive ainsi à se trouver agenouillé, les fesses reposant sur les talons, et encore n'obtient-il ce résultat qu'en s'accrochant aux objets environnants sans lesquels, dit-il, cela lui serait impossible. Une fois dans cette position, toujours en s'appuyant aux meubles voisins, il parvient à se poser sur la pointe des pieds, et alors grim pant, pour ainsi dire, après lui-même, il place successivement ses mains sur ses pieds et sur ses jambes, puis sur ses genoux, en même temps que sa tête prend aussi un point d'appui sur les corps voisins, pour soulever et redresser le tronc ; enfin, aidé de sa canne, il arrive à se mettre debout.

Si on analyse ces divers mouvements, on voit que les sacro-lombaires n'interviennent nullement pour les produire, et qu'ils sont dûs uniquement à l'action des muscles des membres supérieurs et inférieurs qui eux-mêmes étant atrophiés les rendent fort pénibles.

Les muscles antérieurs de l'abdomen ne semblent pas non plus avoir

une bien grande force, puisque, étant couché sur le dos, le malade ne peut se relever ; cependant, quand on l'engage à le faire, on sent se contracter encore vigoureusement les grands droits abdominaux.

Si nous examinons l'aspect du malade et la distribution de l'atrophie, voici ce que nous observons :

*Face.* — La face ne présente rien de particulier qu'un léger degré de strabisme externe de l'œil gauche, congénital.

Rien dans la physionomie n'indique une atrophie des muscles de la face ; les sourcils peuvent être élevés et rapprochés, et le malade plisse très bien la peau du front ; son air intelligent n'a rien du facies béat, observé par Landouzy et Déjerine chez leurs malades atrophiques de l'enfance. Les lèvres n'ont rien non plus de particulier et leurs fonctions s'accomplissent normalement ; Théophile L... siffle ou chante presque du matin au soir, étant d'une gaité continuelle.

*Membres supérieurs.* — Les mains et les avant-bras ne semblent pas atrophiés ; les doigts, y compris le pouce, ont conservé tous leurs mouvements, et le malade serre aussi vigoureusement qu'à l'état sain.

Il n'en est pas de même des bras et des épaules où l'on remarque une atrophie considérable ; le volume des bras est bien inférieur à celui des avant-bras ; cependant tous les reliefs musculaires existent encore nettement, et les mouvements de l'avant-bras sur le bras s'accomplissent facilement des deux côtés. *Il n'y a pas de rétraction des biceps* et l'extension des avant-bras sur les bras peut se faire aussi complètement qu'à l'état normal.

Les muscles des épaules sont très amaigris, le relief du deltoïde a en grande partie disparu, et l'on ne sent plus à sa place qu'une petite masse de tissu mou, semblable à du tissu cellulo-graisseux. Les mouvements d'élévation des bras sont à peu près impossibles et le malade peut à peine écarter les bras du tronc en dehors jusqu'à la position horizontale ; les mouvements de rotation se font encore facilement. Du reste, quand on fait exécuter au malade des mouvements d'abduction ou d'élévation du bras en avant, on voit se contracter vigoureusement la portion claviculaire du trapèze. Quant à la portion inférieure de ce muscle, au rhomboïde, au grand dentelé, ils sont très atrophiés, d'où la disposition des omoplates qui sont très mobiles et comme flottants

sur le thorax, et réalisent le type des épaules ailées caractéristiques de l'atrophie des muscles fixateurs des scapulums. Les sus et sous-épineux sont aussi légèrement atrophiés.

Les muscles du cou et les mouvements de la tête sont à peu près intacts.

*Tronc.* — La poitrine est considérablement amaigrie ; en avant l'atrophie est presque aussi marquée qu'en arrière ; les grands pectoraux sont très amincis ; il y a sous la clavicule une profonde dépression comme il en existe chez les phthisiques, quoiqu'il n'y ait chez le malade aucun signe de tuberculose.

Les muscles sacro-lombaires ont disparu presque complètement ; quant aux muscles supérieurs des gouttières vertébrales, ils ne semblent pas très atrophiés. Les muscles de l'abdomen ont conservé à peu près leur volume normal, quoique leurs forces soient bien affaiblies, ainsi que nous l'avons vu tout à l'heure.

*Membres inférieurs.* — Les muscles des fesses sont légèrement atrophiés. La forme générale des membres inférieurs, pendant le décubitus horizontal, ne présente de particulier qu'une légère tendance du pied à la formation d'un varus équin des deux côtés, et une irrégularité de l'atrophie qui est bien plus marquée aux cuisses qu'aux jambes ; les mollets semblent même avoir conservé leur relief ordinaire, sans qu'il y ait cependant d'hypertrophie, comme on pourrait le croire tout d'abord, en considérant le reste du corps. Il est évident que la région postérieure de la jambe est à peu près respectée complètement jusqu'ici par l'atrophie qui a envahi presque tout le système musculaire, sauf celui des mains, des avant-bras, du cou.

La déformation du varus équin qu'on observe aux deux pieds est assez facilement corrigée par la contraction volontaire des muscles antérieurs de la jambe qui ont cependant déjà perdu leur relief normal.

Aux cuisses les masses musculaires sont très atrophiées, et à leur place on ne sent plus qu'un amas de chairs molles.

Les mouvements de flexion des jambes sur les cuisses et des cuisses sur le bassin se font difficilement ; ceux d'extension semblent plus faciles.

*Les réflexes rotuliens* sont complètement abolis et la percussion du tendon des deux côtés ne détermine aucune contraction du triceps.

L'atrophie est distribuée d'une façon à peu près symétrique sur les membres.

La peau ne présente aucun trouble trophique quelconque, et l'on n'y observe pas de cyanose ; il n'y a pas d'adipose sous-cutanée notable.

Du côté du diaphragme et des intercostaux, rien à noter ; la respiration est normale, il n'y a aucune dyspnée.

Les mouvements de la langue, des muscles du pharynx et du larynx sont intacts.

La santé générale est excellente ; le malade a bon appétit et digère assez bien.

Cœur et poumons normaux.

*Pas trace de contractions fibrillaires* dans aucun muscle, même après une exposition prolongée à l'air. Aucun trouble de la sensibilité sous toutes ses formes. Réflexes cutanés conservés. Jamais de sensation de froid.

L'examen de la contractilité électrique pratiqué d'une façon imparfaite à l'aide d'une machine magnéto-électrique de Jamain, nous a montré que les muscles répondaient presque tous d'une manière inégale à l'électricité ; même dans les muscles qui paraissent le plus atrophiés tels que les sacro-lombaires, quand on applique les deux pôles, on observe un léger tremblement, un soulèvement sensible.

La sensibilité électro-musculaire est très développée partout.

**Observation V (personnelle). — Atrophie musculaire, type Landouzy-Déjerine.**

Alfred L..., frère du précédent, 27 ans.

Son histoire pathologique est à peu près la même que celle de son frère ; aussi serons-nous plus bref dans la description des symptômes qui ont la plus grande ressemblance avec ceux que nous a présentés Théophile.

La maladie a débuté chez Alfred vers l'âge de onze ans ; à cette époque, dit-il, il se préparait à la première communion, et lorsqu'il faisait la génuflexion, on lui faisait observer qu'il l'exécutait très mal, ayant de la peine à se redresser une fois à genoux ; ce fait indique qu'il

existait déjà à cet âge une atrophie commençante des muscles sacro-lombaires.

Chez Alfred pas plus que chez Théophile, il n'y a rien à la face, et le premier nous fait observer qu'il excelle à mouvoir son cuir chevelu d'avant en arrière, ce qu'il fait en effet d'une façon très curieuse. Ce détail montre que, loin d'être atrophiés, les muscles frontaux ont une action très-énergique ; de même les sourcils sont très-mobiles, et les plis du front très-accusés dans ces divers mouvements. La physionomie est intelligente.

Quoique le début ait été plus précoce, l'atrophie semble moins prononcée chez Alfred. Cependant il serait plus vrai de dire que chez lui l'émaciation est plus considérable, qu'il est plus chétif, d'une organisation plus frêle que son frère et que l'atrophie y a fait moins de ravages, d'une façon générale, que chez ce dernier. On ne note pas chez Alfred la disproportion considérable du volume des bras et des avant-bras ainsi que des cuisses et des jambes, quoiqu'elle existe d'une façon bien nette. La lordose est aussi un peu moins prononcée chez lui, mais elle présente les mêmes caractères, et un fil à plomb descendant de la septième vertèbre cervicale tombe à 5 centimètres environ en arrière du sacrum.

La démarche d'Alfred diffère de celle de Théophile ; le premier, en effet, se tient complètement debout sur la pointe des pieds, et sa marche est absolument celle d'un digitigrade. A part cela, la progression n'offre rien de particulier, si ce n'est que les jambes offrent un écartement considérable pour augmenter la base de sustentation du tronc. La marche est plus facile que chez Théophile.

Quand il est couché sur le dos, il se sert absolument des mêmes procédés que son frère pour se relever, mais il le fait avec moins de difficulté.

Les mains et les avant-bras sont à peu près intacts ; les bras sont bien plus atrophiés ; *il n'y a pas non plus de rétraction des biceps*. Les mouvements des bras se font tous assez facilement, mais le malade ne peut rien soulever à l'aide de ses bras. Les deltoïdes, les sus et sous-épineux, les grands pectoraux ne sont que légèrement atrophiés. Scapulæ alatæ. Atrophie considérable des grands dentelés, des rhomboïdes, des sacro-lombaires.

Les muscles du cou semblent intacts ainsi que les mouvements de la tête.

La poitrine est bien moins amaigrie.

Les membres inférieurs, par contre, offrent une atrophie et des déformations plus marquées que chez Théophile. Les pieds présentent un varus équin très accentué surtout à droite, et le malade ne peut arriver à corriger qu'incomplètement cette déformation.

Ne peut fléchir ses jambes, sans l'aide de ses mains.

Volume à peu près normal des mollets.

Abolition complète des réflexes tendineux. Persistance des réflexes cutanés. Sensibilité intacte. Pas de douleurs, pas de contractions fibrillaires. Aucun trouble de la respiration, de la déglutition, ni de la mastication. On observe seulement une tonalité élevée de la voix, comme chez la femme. Aucun trouble des organes des sens, qu'un léger degré de myopie.

Contractilité électro-musculaire conservée à peu près partout.

En somme, sauf sur quelques points de détail, la maladie chez les deux frères a les mêmes caractères typiques, et elle est arrivée à peu près au même degré.

Ce mode de début par les muscles sacro-lombaires, qui fait le principal intérêt de ces observations, pourrait servir à constituer un type particulier d'atrophie musculaire, analogue au type scapulo-huméral que Vulpian a établi pour les cas d'atrophie musculaire débutant par les muscles de l'épaule et du bras, et qui paraît se rencontrer aussi fréquemment en France que le type vulgaire Aran-Duchenne, dans lequel les muscles des mains se prennent les premiers.

Chez nos malades, les membres inférieurs se sont pris immédiatement après les muscles du tronc, de même que dans le type scapulo-huméral les muscles du bras se prennent immédiatement après les muscles de l'épaule. Nous pourrions donc décorer cette forme du nom de type ilio-fémoral de l'atrophie musculaire progressive ; mais cette dénomination nouvelle, qui n'a pour nous d'autre avantage que celui

d'abréger une description, nous paraît offrir ainsi que les autres un réel inconvénient : celui de laisser croire que ces formes diverses ne sont pas de même nature que l'atrophie progressive vulgaire d'Aran-Duchenne, celle qui débute par les muscles des mains et des membres supérieurs, et qui reconnaît une lésion des cornes antérieures de la moelle. La topographie de l'atrophie musculaire, quelque variée qu'elle soit, est subordonnée toujours à la localisation du processus sur telle ou telle partie de la colonne grise antérieure, et l'on peut rencontrer les formes les plus variables au début, suivant que telle partie de la moelle est tout d'abord atteinte. Nous ne voyons pas la nécessité de distinguer dans l'atrophie musculaire progressive autant de types qu'il y a de localisations primitives de la maladie, pas plus qu'il n'est nécessaire de distinguer des formes scapulo-humérale, fémoro-tibiale, huméro-cubitale du rhumatisme articulaire, suivant que le processus envahit l'articulation de l'épaule, du genou ou du coude.

La plupart des formes particulières décrites en Allemagne ont pour base essentielle le mode de début, l'extension de l'atrophie dans un sens ou dans l'autre, la fréquence des mêmes cas dans une seule famille.

Oppenheimer de Heidelberg (1) rapporte l'observation d'une famille dans laquelle 4 garçons furent pris, vers l'âge de 10 ans, d'atrophie musculaire progressive ayant débuté par un sentiment de faiblesse dans les reins avec amaigrissement des muscles des gouttières vertébrales, faiblesse des jambes, etc.

Hemptenmacher (2) constate, dans trois familles parentes et

---

(1) Leyden. Clinique des maladies de la moelle.

(2) Id.

descendant d'une origine commune, plusieurs membres atteints dans la première enfance d'atrophie, qui avait toujours débuté par les muscles de la région sacrée.

Eichhorst a trouvé l'existence de la maladie dans six générations successives, et toujours elle débutait par les jambes et les pieds.

En supposant que notre malade de l'observation I eût été prise dans un plus jeune âge, nous aurions pu, vu cette analogie du début et de l'extension de la maladie, la classer parmi les cas d'atrophie musculaire progressive héréditaire.

Il y a donc un danger réel à multiplier ces types d'atrophie musculaire dont les formes si nombreuses et si complexes sont loin de contribuer à éclaircir la question de la nature intime et de la pathogénie de l'affection.

Je ne veux pas insister plus longtemps sur ce mode de début, et je vais passer en revue les autres particularités symptomatiques qu'ont présentées nos malades.

On n'a jamais constaté de douleurs bien nettes et jamais de contractions fibrillaires chez Vict. P.

*Absence de douleurs.* — Ce fait, quoique se rencontrant quelquefois, mérite qu'on s'y arrête un peu.

Les douleurs ne sont pas un phénomène constant dans l'atrophie musculaire progressive; beaucoup d'auteurs affirment qu'elles sont exceptionnelles; d'autres, comme Hammond (1), disent les avoir rencontrées presque toujours sous forme de névralgies précédant ou accompagnant la maladie. Wachsmuth avait proposé de diviser l'atrophie musculaire en deux classes: l'atrophie simple où le symptôme douleur est absent; l'atrophie rhumatismale où il existe. Duchenne

---

(1) Mal. du système nerveux.

qui n'avait pas constaté de douleurs dans la plupart de ses observations, était d'avis que les phénomènes douloureux, quand ils existent, devaient être rapportés à des complications tenant soit au rhumatisme, soit à toute autre cause. On comprend, du reste, que des lésions n'intéressant que la colonne des cellules antérieures de la moelle et laissant complètement intact le système sensitif, ne donnent lieu à aucun symptôme subjectif de cet ordre (1), bien que, dans certains cas, on ait noté de l'anesthésie, sans en trouver l'explication. Il est donc probable que les douleurs, lorsqu'elles existent, sont dues soit à une névrite ou à une névralgie de nature rhumatismale ou hystérique, soit à l'altération des racines postérieures ou des cordons postérieurs de la moelle, soit encore à une irritation des méninges spinales. C'est ainsi que, à l'autopsie du malade qui fait le sujet de l'observation II, et qui, durant la vie, avait ressenti de violentes douleurs dans les membres et dans le tronc, nous trouvons dans la moelle qui, d'ailleurs, offre des lésions très complexes, de quoi expliquer ces phénomènes sensitifs.

Vict. a présenté aussi quelques douleurs vagues, intermittentes, qui doivent être ajoutées aux autres manifestations hystériques de la malade.

*Contractions fibrillaires.* — Les contractions fibrillaires sont un caractère plus constant dans l'atrophie musculaire progressive. On sait en quoi elles consistent : la peau qui re-

---

(1) Lockart Clarke (Lancet, 10 mars 1866) rapporte l'autopsie d'un enfant atteint d'atrophie musculaire, lequel n'avait jamais éprouvé de douleurs ; on trouva dans la moelle des lésions manifestes. A ce propos, l'auteur dit que les douleurs n'existent que chez la moitié à peu près des sujets atteints d'atrophie musculaire progressive et qu'elles ne peuvent servir à distinguer les cas où il y a des lésions médullaires de ceux où l'atrophie musculaire est indépendante d'une affection primitive des centres nerveux.

couvre les muscles est soulevée comme par des fils qui se tendraient, puis se relâcheraient au-dessous d'elle ; d'autres fois, ce sont de petits mouvements vermiculaires, non douloureux, involontaires, qui passent souvent inaperçus des malades. Comme ce phénomène assez curieux manque dans certains cas d'atrophie musculaire progressive, puisque nous n'avons jamais pu le constater chez Victoire, comme, en outre, on veut en faire aujourd'hui un signe distinctif d'une grande importance dans les diverses variétés d'atrophie musculaire, nous avons cru qu'il était intéressant de rechercher quelles peuvent être la valeur diagnostique et tout d'abord la pathogénie de ces contractions fibrillaires.

Parmi les auteurs qui ont écrit sur l'atrophie musculaire progressive, bien peu se sont inquiétés du mode de production de ce symptôme, tout en constatant cependant qu'il peut manquer dans certains cas d'atrophie musculaire.

Baerwinkel, de Leipsik (1), pense que les contractions fibrillaires sont produites par des fibres altérées dans leur nutrition, et non par des fibres encore saines ; il croit que par suite de cette altération, les nerfs qui pénètrent dans les cylindres primitifs sont irrités et provoquent la contraction de ces cylindres ; peut-être les nerfs moteurs ne sont-ils irrités que secondairement par suite d'un mouvement réflexe des nerfs sensibles, comme sembleraient le faire croire l'action du froid et les effets produits par l'électrisation.

Pour cet auteur, une altération primitive du muscle suffit donc pour être le point de départ de contractions fibrillaires.

D'autre part, Grasset (1) dit en parlant de ces contractions :

---

(1) Gazette hebdomadaire, 1860.

(1) Mal. du système nerveux.

« Leur présence et leur intensité sont sans rapport avec le degré de l'altération atrophique ; on les constate même dans des muscles qui ne seront jamais atrophiés (1). »

Leevenhard (2) explique les contractions fibrillaires par l'inégale distribution de l'influx nerveux ; les fibres altérées étant dans l'impossibilité de recevoir leur quantité normale d'influx nerveux, celui-ci est renvoyé par surcroît dans les fibres saines, qui sont alors excitées et se contractent. Cette théorie, basée sur l'existence de l'influx nerveux, n'est guère admissible.

Vulpian (3) rapproche ces sautilllements, ces palpitations des fibres et des faisceaux musculaires, des oscillations paralytiques que présentent, ainsi que l'ont démontré Brown-Séquard et Schiff, les muscles dont les nerfs sont coupés.

Remarquons tout d'abord que ce phénomène ne doit pas tenir au processus atrophique qui se passe dans le muscle, quelque en soit la nature, attendu qu'il ne se présente à aucune période de leur maladie chez certains atrophiques, et que par contre il existe dans des muscles qui ne seront jamais atrophiés, voire même chez des sujets parfaitement sains. Il faut donc chercher ailleurs que dans l'altération musculaire le point de départ de ce phénomène.

Il nous semble que les contractions fibrillaires sont de même nature que les crampes, les spasmes, douloureux ou non, que l'on trouve si souvent associés aux tremblements musculaires dans cette maladie. Or, ces crampes sont évidem-

---

(1) Duchenne cite le fait d'un médecin qui, pendant quatre ans, offrit des contractions fibrillaires dans divers muscles du tronc, sans que, cependant, ceux-ci présentassent une amyotrophie consécutive.

(2) Thèse de Paris (1867).

(3) Leç. sur l'appareil vaso-moteur, t. II.

ment l'effet d'une irritation nerveuse; est-ce la moelle, est-ce les nerfs qui sont le siège de cette irritation? On sait que la névrite donne lieu très souvent à des spasmes douloureux, à des crampes passagères, qui sont la conséquence de l'altération progressive des filets nerveux. S'il était démontré que dans l'atrophie musculaire progressive, les terminaisons nerveuses sont toujours atteintes par le processus inflammatoire, on trouverait peut-être, jusqu'à un certain point, dans ce fait, l'explication suffisante de la production des contractions fibrillaires(1); mais il est loin d'en être ainsi. Et en admettant même que ces lésions des nerfs soient constantes dans tous les cas, comment expliquer l'absence des contractions fibrillaires coexistant avec une altération des nerfs, telle qu'on l'a rencontrée chez notre malade? Force est donc encore de remonter plus haut pour avoir l'explication pathogénique du phénomène.

Nous savons que la contraction est la conséquence d'une irritation purement dynamique que détermine par voisinage l'inflammation des cordons latéraux dans les cellules des cornes antérieures de la moelle. Cette irritation ne doit pas aller jusqu'à altérer la cellule; autrement, il s'en suivrait une paralysie musculaire et une atrophie rapide; il est nécessaire pour que la contracture ou la contraction puissent se produire, que l'irritation de la cellule motrice coïncide avec son intégrité, à peu près complète. Rien n'est donc plus propre à les produire que la sclérose du tissu conjonctif, qui entoure les cellules motrices, peut-être aussi les filets radiculaires antérieurs. Il est à remarquer que dans la plupart des cas où se produisent les contractions fibrillaires, elles

---

(1) Cependant, d'après Hammond (Mal. du système nerveux), il n'y a jamais de contractions fibrillaires dans la névrite.

s'accompagnent de douleurs quelquefois violentes, qui semblent indiquer la participation au processus du système spinal postérieur ; c'est-à-dire que la lésion du tissu conjonctif ne se localise pas uniquement dans les cornes antérieures, mais s'irradie dans les parties voisines jusqu'aux cordons postérieurs. De même dans l'ataxie locomotrice, Onimus relate la fréquence des contractures passagères qui indiquent un degré de sclérose au niveau des cordons antéro-latéraux. Il semblerait donc que dans ces cas c'est la névrogliose qui s'enflamme la première, d'où l'extension plus considérable du processus dégénératif dans un tissu de même nature. Dans les cas au contraire où l'altération se localiserait primitivement sur les cellules nerveuses elles-mêmes, où la sclérose serait parenchymateuse d'emblée, le processus se trouverait plus limité, et l'on n'observerait ni douleurs, puisque les cordons postérieurs seraient intacts, ni contractions fibrillaires, parce que la lésion d'ordre dégénératif ne serait pas assez active dans la cellule pour déterminer son excitation.

Ce n'est là, il est vrai, qu'une hypothèse ; mais la pathologie du système nerveux offre encore tant de points obscurs que sur ce terrain on ne peut avancer qu'à tâtons, pour ainsi dire, quitte à rebrousser chemin, quand les faits sont venus apporter une plus vive lumière. Quoi qu'il en soit, il est permis d'affirmer que les contractions fibrillaires ont leur point de départ dans la moelle et qu'elles tiennent à l'irritation des cellules motrices sous l'influence de la sclérose, qui se produit à leur niveau.

Ce qui vient à l'appui de cette proposition, c'est l'absence de ce phénomène constatée dans les quelques cas d'atrophie musculaire progressive où l'autopsie n'a permis de découvrir aucune lésion apparente du système nerveux, moelle et nerfs.

Aussi, Landouzy et Déjerine attachent-ils à ce signe une importance considérable pour le diagnostic de la forme de l'atrophie musculaire, et se croient-ils fondés à affirmer la nature primitivement myopathique de l'affection lorsque, avec certains autres symptômes que nous passerons en revue dans le diagnostic, ils ont constaté l'absence de contractions fibrillaires dans les muscles atrophiés.

Nous ne saurions être aussi affirmatif, étant données les circonstances si diverses où l'on rencontre les contractions fibrillaires, qui tantôt apparaissent chez des individus parfaitement sains, tantôt viennent à manquer dans les cas où existent des lésions indubitables du système nerveux central ou périphérique.

Leur existence chez des personnes nullement atrophiées ne pourrait s'expliquer que par une espèce de trouble nerveux tenant à l'impressionnabilité des sujets, de même que des contractures apparaissent, sans lésion aucune des cordons latéraux, chez des femmes hystériques, de même aussi qu'il existe une chorée essentielle, sans altération visible des tissus, en face de la chorée symptomatique d'une lésion nerveuse.

Leur absence dans les cas où existent des altérations cellulaires, et notre observation I en est un exemple, pourrait s'expliquer par l'hypothèse que nous avons formulée plus haut, à savoir que la lésion se trouve localisée primitivement dans le parenchyme et non dans le tissu conjonctif.

En somme, il n'est guère possible, dans l'état actuel de la science, d'utiliser ce signe des contractions fibrillaires comme base d'un diagnostic différentiel des diverses amyotrophies musculaires.

*Absence de paralysie.* — Il est encore une particularité à noter dans nos observations, c'est l'absence de paralysie véri-

table. On sait que dans l'atrophie musculaire progressive, la perte des forces, l'abolition des mouvements sont simplement le résultat de la diminution du volume des muscles. Mais dans certains cas, à côté de l'élément impuissance par atrophie, on a rencontré un élément de véritable paralysie ; c'est ainsi que Cruveilhier avait constaté chez Lecomte la paralysie du diaphragme, sans atrophie considérable de ce muscle ; on a noté aussi quelquefois une paralysie des intercostaux amenant la mort, avant que l'atrophie de ces muscles pût expliquer l'arrêt de la respiration. Si j'insiste sur l'absence de toute paralysie, c'est que nous aurons besoin de l'invoquer tout à l'heure, pour l'interprétation des lésions anatomiques que nous avons rencontrées chez la malade qui fait le sujet de notre principale observation ; et nous verrons à ce propos quel mutuel appui se prêtent la clinique et l'anatomie pathologique dans les cas aussi complexes que celui de Victoire P...

Nous n'avons pas observé non plus les symptômes de la *paralysie labio-glosso-laryngée* qui vient souvent compliquer l'atrophie musculaire progressive. On trouve bien dans l'observation 1, des troubles de la déglutition, quelques troubles respiratoires, mais il n'ont été que passagers et sans rapport avec des phénomènes bulbaires, tels qu'on les observe à la période finale de la maladie. Victoire, comme Jany, est morte emportée par la phthisie pulmonaire sans que le mécanisme de la respiration et de la parole eût été altéré à aucun moment ; on ne peut mettre sur le compte de la paralysie labio-glosso-laryngée, la dysphagie, qui est apparue dans les derniers jours ; les aliments n'étaient pas rejetés par les fosses nasales, la langue avait conservé tous ses mouvements ; la malade articulait très bien tous les mots ; la salive ne s'écoulait pas au dehors ; il y avait de la fièvre et de l'anorexie : or

ce ne sont pas là les symptômes de la paralysie bulbaire. La dysphagie était visiblement d'origine spasmodique ; le pharynx et l'oesophage rejetaient immédiatement les liquides, qui venaient en contact avec leurs parois, par des mouvements spasmodiques, auxquels la malade semblait prédisposée grâce à son tempérament hystérique, puisqu'ils s'étaient renouvelés plusieurs fois pendant son séjour à l'hôpital St-Julien. Peut-être y avait-il aussi une hyperesthésie de la muqueuse à ce niveau, hyperesthésie due à une néoformation tuberculeuse sous-jacente.

Un autre symptôme intéressant qu'a présenté l'observation de Victoire est la *rétraction du biceps* (1). Landouzy et Déjerine le notent comme appartenant exclusivement à la myopathie atrophique. Quelle peut être la signification de ce symptôme ? Nous avons dit que le biceps n'était pas dans un état de contracture proprement dit. A l'état de repos, le biceps a la consistance des autres muscles et ne présente rien d'anormal ; c'est seulement lorsqu'on veut mettre l'avant-bras dans l'extension complète sur le bras qu'on sent le biceps se durcir, se tendre comme une bande de caoutchouc qu'on étirerait et qui ne saurait, sans se rompre, atteindre une certaine longueur ; on voit que le muscle est devenu trop court, et ce raccourcissement s'explique du reste très bien par l'atrophie et par la sclérose, deux éléments qui entrent en jeu, d'une façon variable, pour le produire.

Et tout d'abord intervient l'atrophie qui est ici un facteur puissant étant données les conditions où elle se produit. En effet, les bras ne sont presque jamais éten-

---

(1) Si dans l'observation III, on ne note pas précisément une rétraction du biceps, il y est dit que l'on ne pouvait pas étendre complètement l'avant-bras sur le bras.

du, surtout au repos. Presque toujours, les avant-bras sont en flexion sur les bras, c'est-à-dire que le biceps a sa longueur à peu près minima; le processus atrophique, quelque lent qu'il soit, s'emparant du muscle dans cette attitude, n'est il pas évident que toutes les fibres musculaires, soumises à ce processus, auront leurs dimensions amoindries dans tous les sens, dans celui de leur longueur aussi bien que dans celui de leur largeur, et qu'à un moment donné le muscle tout entier sera raccourci par le fait de l'atrophie simple? Quant à la sclérose, qui existe presque toujours à un degré variable, elle contribue aussi, comme on le comprend, au raccourcissement par la rétraction qu'elle entraîne à sa suite.

Etant donnés ces deux facteurs du raccourcissement, nous ne comprenons guère que celui-ci existe dans la myopathie atrophique d'une façon exclusive, et ne se rencontre jamais dans l'atrophie musculaire myélopathique; dans un cas, comme dans l'autre, en effet, les mêmes éléments interviennent pour le produire au même degré, à moins qu'il ne soit prouvé que dans la myopathie, la prolifération conjonctive soit plus abondante et par le fait la rétraction plus active (1). Il est probable que si, dans les observations d'atrophie musculaire, type Aran-Duchenne, on ne trouve pas plus souvent noté ce phénomène, c'est que l'attention n'a pas encore été éveillée à ce sujet, quoique Jaccoud ait admis la possibilité de rétractions musculaires permanentes dans l'atrophie progressive (2).

---

(1) Il n'existait pas dans les observations IV et V, qui sont des exemples bien nets de l'atrophie musculaire, type Landouzy-Déjerine.

(2) « La connaissance de cette lésion spéciale (la sclérose musculaire) est d'une grande importance clinique; elle fait concevoir la possibilité de rétractions musculaires permanentes dans l'atrophie progressive. et fournit une interprétation suffisante de ce symptôme (clinique médicale). »

A aucun moment de la vie de nos malades, *l'intégrité des muscles de la vie animale* n'a été compromise, il en est de même de la *sensibilité* qui a toujours été intacte.

On n'a pas noté non plus de *phénomènes thermiques*, subjectifs ou objectifs, tels qu'on en a constatés dans quelques cas, et qui consistent en un abaissement de la température dans les parties malades, quelquefois dans une élévation thermique, avec rougeur et sueur locale, troubles vasomoteurs analogues à l'axphyxie locale des extrémités de Raynaud.



## DIAGNOSTIC

---

Les observations I et II ne présentent rien de particulier à noter au point de vue du diagnostic ; peut-être cependant pourrait-on se demander si l'on avait bien réellement affaire au point de vue clinique à l'atrophie musculaire protopathique, type Aran-Duchenne.

Étant donnés le début des accidents par des douleurs, des fourmillements dans les membres inférieurs, un affaiblissement considérable de la contractilité musculaire électrique, quelques points d'anesthésie cutanée, une eschare au sacrum, on pouvait penser que, chez le malade de l'observation II, l'atrophie musculaire était secondaire et devait être attribuée à la marche envahissante d'un foyer de myélite. Cependant il n'y avait pas de paralysie bien nette, pas de troubles du côté de la vessie ou du rectum, l'évolution de la maladie était lente, il n'y avait pas de contracture ; en un mot le symptôme dominant était l'atrophie musculaire progressive, dont la marche se serait poursuivie, si la phthisie pulmonaire n'était venu arrêter le cours de l'affection.

Chez le malade de l'observation III, un léger degré de contracture dans les muscles biceps et demi-tendineux, un peu de parésie des membres supérieurs auraient pu faire croire à une sclérose latérale amyotrophique, qui, autrefois confondue avec la maladie de Duchenne, en a été séparée par

M. Charcot, lequel en a fait une amyotrophie secondaire. Mais si l'on se reporte au tableau clinique qu'a tracé cet auteur de la sclérose latérale amyotrophique, on reconnaît qu'il diffère notablement du cas présenté par notre malade. Ici la contracture jouait un rôle insignifiant, elle manquait dans les membres supérieurs ; la paralysie proprement dite n'existait pas ; et l'atrophie était très marquée dans les cuisses ; la maladie avait enfin une évolution plus lente que ne l'aurait comporté une sclérose latérale symétrique.

Où la question du diagnostic était intéressante, c'était, sans contredit, à propos de Victoire. Il y a quelques mois à peine, en présence d'une telle malade, le diagnostic, il est vrai, eût été bien vite posé ; il n'y avait qu'une seule maladie dans la nomenclature médicale pour donner lieu à cet ensemble de symptômes aussi nets, aussi caractéristiques : c'était le type Aran-Duchenne dans toute sa pureté. Le début à l'âge adulte, l'absence d'hérédité ne pouvaient faire songer à l'une des formes héréditaires décrites en Allemagne, formes qui du reste, n'avaient pas encore été, sinon admises, du moins observées en France.

On ne pourrait s'arrêter non plus à l'idée d'une paralysie spinale des adultes, ni d'une sclérose latérale amyotrophique, vu la marche de la maladie, l'absence de paralysie, de symptômes généraux, de contractures.

Cependant, dans l'état actuel de la science, ce diagnostic ne pouvait satisfaire l'esprit, il était insuffisant et même il pouvait être faux. Il était possible que nous eussions sous les yeux, non la maladie d'Aran-Duchenne, la myélite chronique des cornes antérieures, mais une simple affection musculaire, une myopathie progressive ; et non seulement le diagnostic, mais le pronostic aussi était en cause, l'évolution de l'atrophie étant plus lente dans un cas que dans l'autre,

et l'une, la myélite, devant presque fatalement aboutir à la paralysie labio-glosso laryngée, à ces troubles bulbaires dont l'aspect est si imposant et si terrible. Et nous avons des raisons pour que le diagnostic porté en bloc d'atrophie musculaire progressive ne pût nous satisfaire : c'était le mode de début, c'était la topographie de l'atrophie, c'était l'absence de toute douleur, de toute contraction fibrillaire, c'était enfin l'intégrité si longtemps persistante des éminences thénar et hypothénar dont l'atrophie est pour ainsi dire caractéristique de la maladie d'Aran-Duchenne.

Déjà Leyden avait dit : « Le début de l'atrophie peut être lent ou brusque : cette différence constitue-t-elle un caractère essentiel, indique-t-elle deux formes distinctes d'atrophie musculaire progressive ? Lorsque l'affection commence par le tronc et surtout par le thorax, ce qui est relativement rare, a-t-on affaire à la même espèce morbide ? » Remak se posait les mêmes questions, et l'on manquait encore de résultats anatomiques suffisants pour confirmer l'identité de nature de ces formes à début extraordinaire.

Nous avons affaire ici à une forme lombaire, analogue à la forme scapulo-humérale. Or, d'après les conclusions de Landouzy et Déjerine, cette localisation devait faire soupçonner l'origine myopathique de l'affection. En effet tous les myopathiques, d'après ces auteurs, présentent ce type scapulo-huméral (1) avec ou sans atrophie de la face ; et quand la myopathie débute chez l'adulte, la face n'est pas toujours prise.

---

(1) Dans le type scapulo-huméral les auteurs ne rangent pas seulement les formes qui débutent par les muscles de l'épaule, à l'exclusion des autres, attendu que dans l'observation d'un cas qu'ils présentent comme myopathique, le début avait eu lieu par les membres inférieurs (Revue de médecine, p. 327)

« Dans ces derniers cas, à début plus ou moins tardif, tantôt la face est prise, tantôt elle reste indemne ; mais quoi qu'il en soit, ces atrophiques ont toujours la même apparence, ce sont des atrophiques à type scapulo-huméral qui, lorsque la face reste indemne, ne diffèrent des atrophiques à début infantile que par l'intégrité du facies ; mais ici se présente une difficulté.

Ces malades chez lesquels la face est intacte ne présentent rien de prime abord qui les distingue des myélopathiques à type scapulo-huméral, surtout si l'on ne retrouve chez eux aucune hérédité, descendante ou collatérale, pouvant mettre sur la voie d'une affection myopathique. Mais si, dans bien des cas, la difficulté est grande, dans d'autres, on peut arriver à reconnaître avec de grandes chances de certitude, la nature purement musculaire de l'affection. La topographie de l'atrophie dans les membres supérieurs (type scapulo-huméral), la conservation à peu près indéfinie de certains muscles (sus et sous épineux, sous-scapulaire, fléchisseurs du pouce et des doigts), l'absence de contractions fibrillaires, la diminution simple de la contractilité électrique, la rétraction fréquente de certains muscles, l'intégrité des muscles annexés aux appareils de la vie végétative, enfin la marche très-lente de l'affection sont autant d'éléments de diagnostic dont la réunion chez un même malade permet d'éliminer d'emblée l'idée d'atrophie musculaire myélopathique. »

C'est à l'aide de tels caractères que les auteurs purent suspecter l'existence de la myopathie atrophique progressive chez bon nombre de malades, entre autres chez un jeune homme dont ils prirent l'observation dans le service de V. Vulpian, et qui offrait le type scapulo-huméral. Ce malade fut diagnostiqué myopathique malgré l'absence de toute hé-

réité, sur la constatation d'un symptôme sur lequel nous avons déjà appelé l'attention, la rétraction du biceps. Cette observation que les limites de ce travail ne nous permettent pas de rapporter, montre la ressemblance frappante de ce jeune homme avec notre malade. Aussi n'avions-nous pas hésité durant la vie de Victoire à faire d'elle une myopathique. Tout nous y autorisait : la topographie spéciale de l'atrophie, l'absence de contractions fibrillaires, la conservation indéfinie de certains muscles, des réflexes tendineux, la lenteur de l'évolution, l'intégrité de la sensibilité et des muscles annexés à des appareils spéciaux, et surtout la rétraction du biceps qui est pour Laudouzy et Déjerine un signe pathognomonique de la myopathie. Nous avions bien l'absence d'hérédité et l'intégrité de la face ; mais comme nous venons de le voir, la face est souvent indemne chez l'adulte, et l'hérédité n'est pas toujours facile à constater ; notre malade n'offrait pas tout à fait le type scapulo-huméral pur, c'est-à-dire la localisation de l'atrophie dans les muscles du bras et de l'épaule ; mais je ne sache pas que les auteurs de la Revue aient distingué ce type scapulo-huméral autrement que pour reconnaître, dans les cas de la maladie d'Aran-Duchenne, ceux qui ne débutent pas par les muscles de la main, mais principalement par les muscles du tronc. Or « dans les cas où l'atrophie se localise primitivement dans les muscles du tronc, il n'est pas de muscles pour lesquels elle semble avoir de préférence. Elle atteint primitivement soit les muscles du thorax, soit les muscles de l'épaule, du cou, soit les muscles sacro-lombaires (1) » Du reste, excepté ce début particulier par les muscles exten-

---

(1) Langue. Thèse de Paris 1877.

seurs du tronc, notre malade offrait une ressemblance complète avec les cas cités dans le travail de Landouzy et Déjerine (2), et il n'est pas jusqu'à la tuberculose dont mourut Victoire, qui ne montre l'analogie de notre observation avec celles qui servent de base à ce travail.

L'autopsie est venue démontrer ce qu'il y avait d'exclusif dans notre diagnostic, porté pendant la vie, de myopathie primitive. Nous avons trouvé, outre l'altération musculaire, une lésion très-avancée de presque tout le système nerveux périphérique ; et la moelle, si elle n'offrait pas les lésions caractéristiques de l'atrophie musculaire progressive, ne pouvait, sans aucun doute, être considérée comme normale. Nous reviendrons, dans le chapitre qui va suivre, sur ces lésions intéressantes des nerfs et de la moelle. Quelle qu'en soit l'interprétation, quelques déductions qu'on en tire, il ne reste pas moins évident qu'il est encore impossible, en l'état actuel de la science, de reconnaître avant toute autopsie, en présence d'une atrophie musculaire progressive, si l'on a sous les yeux ou non, une maladie essentielle du tissu musculaire, indépendante de toute altération du système nerveux. L'avenir démontrera s'il est permis de faire, pendant la vie, le diagnostic anatomique d'une atrophie musculaire, et d'établir différentes formes de cette maladie, suivant qu'elle reconnaît une lésion primitive du muscle, une altération des nerfs périphériques, ou bien une dégénérescence de la moelle.

---

(2) Quoi de plus ressemblant aux atrophiques myopathiques, types Landouzy-Déjerine que ces deux malades dont nous rapportons l'histoire dans les observations IV et V ?

## PRONOSTIC

---

L'atrophie musculaire progressive, comme son nom l'indique, comporte un pronostic des plus fâcheux ; il s'agit, en effet, d'une maladie dont on a toujours à craindre, dès le début même, la terminaison, pour ainsi dire, fatale par l'asphyxie, ou l'inanition, ou d'autres troubles d'origine bulbaire, également mortels, quand une affection intercurrente, comme la tuberculose, ne vient pas en abrégier le cours.

Outre cette gravité absolue, la maladie est le plus souvent aggravée par la localisation de l'atrophie dans certains muscles qui rendent impossible l'usage des membres. Quand l'affection débute par les mains, par exemple, on comprend que chez l'ouvrier qui a besoin, pour vivre, du travail de ses bras, l'atrophie musculaire soit d'un pronostic plus grave que lorsqu'elle attaque primitivement les muscles du tronc ; d'où il résulte que la gravité de la maladie varie avec le siège primitif de l'atrophie musculaire, et que le pronostic en est plus bénin quand elle n'atteint pas les muscles nécessaires aux fonctions des membres. C'est ainsi que Duchenne (1) cite l'observation d'un nommé Bonnard, chez lequel l'atrophie

---

(1) Loc. cit.

avait détruit presque toute l'écorce musculaire du tronc, et qui put exercer pendant de longues années son état de mécanicien, quoiqu'il fût réduit à l'état de squelette.

Mais de plus, d'après la plupart des observateurs, le pronostic de l'atrophie musculaire progressive, qui débute ailleurs que dans les membres supérieurs, est encore grandement atténué par une évolution plus lente et un état stationnaire très-prolongé.

Ainsi Lockart-Clarke (*The Lancet* 1872) relate le fait d'une atrophie musculaire ayant débuté par les membres inférieurs, dans laquelle la mort ne survint que vingt-huit ans après l'apparition des premiers symptômes. L'autopsie démontra dans la moelle les lésions caractéristiques de la myélite des cornes antérieures.

Pick (*Centralblatt* 1876) observa un malade qui vécut treize ans après que l'atrophie eut débuté par les membres inférieurs ; dans ce cas encore, on trouva à l'autopsie l'altération des cellules motrices.

Nous voyons la malade qui fait le sujet de notre observation I, mourir plus de trente ans après l'apparition des premiers symptômes (1).

Il semble donc que le pronostic de l'atrophie musculaire soit grandement atténué quand l'affection se localise primitivement dans les muscles du tronc ou des membres inférieurs, non seulement parce que la localisation de l'atrophie n'entraîne pas une infirmité qui prive le malade de l'usage de ses mains, mais aussi par le fait que dans ces cas, l'évolu-

---

(1) Chez les malades IV et V, l'atrophie a commencé à l'âge de 11 ans et 18 ans.

tion de la maladie est plus lente et le terme fatal plus retardé (1).

Il faut toujours, bien entendu, tenir compte des maladies intercurrentes qui viennent mettre fin à l'affection, comme dans notre observation III, où un érysipèle facial emporta le malade.

Il faut aussi envisager dans les cas de ce genre les états qui accompagnent l'atrophie musculaire : ainsi l'hystérie chez notre malade venait singulièrement aggraver l'affection principale qui aurait dû être en somme d'une bénignité relative, vu l'absence de douleurs, et l'intégrité, à peu près jusqu'au dernier moment conservée, de la force et des mouvements des membres supérieurs. Ceci était surtout pénible dans l'état morbide de Victoire, c'étaient, en effet, les manifestations d'hystérie si multiples qu'elle a présentées : catalepsie, dysphagie, mélancolie, etc.

---

(1) Cependant il est des exceptions à la règle et quelquefois aussi la généralisation est très lente à se produire quand la maladie débute par les membres supérieurs. Ainsi le professeur Richter de Dresde, cité par Sæwenhard (thèse, Paris 1867) rapporte l'histoire d'un rentier, ingénieur dans sa jeunesse, qui vécut trente ans après le début d'une atrophie musculaire progressive par les muscles thénar du côté droit.



## ANATOMIE-PATHOLOGIQUE & PATHOGÉNIE

---

Malheureusement deux de nos observations sont fort incomplètes au point de vue de l'anatomie-pathologique. Quant à la troisième, elle nous a offert des lésions nécroscopiques très-intéressantes mais très-complexes et nous regrettons que le temps nous ait manqué pour faire les recherches nécessaires à la discussion de résultats anatomiques aussi importants et aussi complets.

Ces résultats diffèrent notablement de ceux que l'on a rencontrés jusqu'ici dans les autopsies d'atrophie musculaire progressive, comme on a pu déjà s'en rendre compte.

Il existe une lésion des muscles, une lésion des nerfs et de quelques racines antérieures, et dans la moelle des altérations qu'on ne peut, il est vrai, mettre en doute, mais qui sont si distinctes de celles qu'on admet généralement comme la lésion pathogénique de l'atrophie musculaire, qu'on serait tenté de ne leur attacher aucune importance, ou du moins de les regarder comme des altérations secondaires. Comment interpréter ces résultats ? Laissons de côté le point de vue clinique, et voyons s'il est possible, les lésions anatomiques sous nos yeux, d'expliquer la maladie, de remonter à l'origine pathogénique, de reconstituer en un mot la marche de l'affection.

Si nous avions trouvé dans les cornes antérieures de la moelle l'atrophie caractéristique des grosses cellules, le problème ne serait sans doute pas difficile ; et comme presque tout le monde, nous regarderions cette atrophie des cellules comme la cause essentielle des lésions des nerfs et des altérations des muscles ; mais cette lésion n'existe pas, du moins telle qu'elle est décrite dans les auteurs, et ce que nous savons de l'anatomie pathologique et de la pathogénie de l'atrophie musculaire ne nous permet pas encore, pour le moment, d'invoquer les modifications que nous avons constatées au niveau des cellules antérieures. Nous ne pouvons pas non plus mettre en avant les foyers de ramollissement qui ont été rencontrés dans les régions cervicale et lombaire. Il ne serait pas possible de leur attribuer la cause du mal, à moins toutefois qu'ils n'eussent été le point de départ d'une sclérose parenchymateuse secondaire des cornes antérieures ; cette sclérose n'existe pas, du moins à un degré suffisant, et il n'est pas d'exemple qu'un ramollissement limité à une partie de la moelle, sans retentissement sur le reste de la colonne grise médullaire, ait déterminé une atrophie musculaire généralisée à tout l'organisme. Nous ne pouvons donc attacher qu'une minime importance à des lésions de cette étendue et de cette nature, qui ne sauraient actuellement jouer le rôle pathogénique dont nous recherchons le principe.

Puisque nous ne trouvons pas dans l'altération de la moelle une explication pathogénique suffisante de l'affection, demandons-nous, si en l'absence de toute intervention de l'axe spinal, peuvent se produire spontanément dans les nerfs et dans les muscles les dégénérescences que nous y avons rencontrées. Deux hypothèses sont possibles : la lésion est partie du nerf ou bien elle est née primitivement dans le muscle.

Dans le premier cas, il s'agit d'une névrite spontanée généralisée, d'une atrophie nerveuse progressive; dans le second cas, c'est une myosite progressive atrophique, ayant déterminé une névrite ascendante. Voyons d'abord l'hypothèse d'une myosite primitive.

On sait que Aran et Duchenne avaient fait de l'atrophie musculaire progressive une maladie essentielle du muscle, indépendante de toute altération nerveuse; mais ils eurent bientôt abandonné leur théorie en présence des résultats si précis qui venaient démontrer l'origine spinale de l'affection. Revenant sur l'opinion de Duchenne, Friedreich en 1873, Lichteim en 1878, soutinrent que, dans la plupart des cas, les lésions spinales étaient la conséquence et non la cause de l'atrophie musculaire et que le processus, partant du muscle, remontait jusqu'à la moelle par l'intermédiaire des nerfs. Dans la suite, on fit quelques autopsies de sujets morts d'atrophie musculaire, dans lesquelles la moelle fut trouvée intacte. Mais, comme le dit Jaccoud, « les autopsies dites muettes pourraient bien n'avoir été négatives que parce qu'elle ont été incomplètes. » En admettant qu'il est des cas bien avérés, comme celui de Debove par exemple que nous avons rapporté plus haut, où la moelle et les nerfs ont été reconnus complètement sains, est-il permis, quand une autopsie démontre la coexistence de lésions nerveuses et musculaires, d'affirmer que l'altération nerveuse est sous la dépendance de l'atrophie musculaire? En un mot, la suppression fonctionnelle d'un nerf moteur entraîne-t-elle par elle-même une modification de nutrition, de texture? Tout le monde est à peu près d'accord pour repousser cette hypothèse qui d'ailleurs est formellement contredite par tout ce que nous savons de la pathologie du système nerveux. Le fait est vrai pour les

nerfs comme pour la moelle, et l'on sait que Lochart-Clarke, Déjerine, Major et bien d'autres, ayant examiné la moelle épinière d'individus qui avaient subi longtemps auparavant des amputations de membres, n'ont pas trouvé de différences appréciables entre les deux moitiés latérales de la moelle, celle qui correspondait au membre amputé étant de tous points identique à l'autre. D'autre part, comme Lochart-Clarke le fait encore observer, si l'altération des muscles dans l'atrophie musculaire progressive est de nature atrophique, les lésions du système nerveux que l'on observe dans cette affection sont de nature irritative, inflammatoire ; or, est-il permis d'admettre une marche ascendante du processus scléreux en sens inverse du fonctionnement physiologique des fibres qu'elle atteint ? Ce fait est en désaccord avec ce que nous apprend la pathologie sur les dégénérescences secondaires. « Rien dans les travaux publiés jusqu'à cette époque, dit Joffroy, ne nous démontre qu'une névrite puisse succéder à l'atrophie d'un muscle, et si la chose est possible, elle n'est pas démontrée (1). » Landouzy et Déjerine (2) n'admettent pas non plus l'hypothèse d'une névrite ascendante développée dans les extrémités terminales des nerfs correspondant aux muscles malades et remontant peu à peu vers les centres. Pour ces auteurs, comme pour Joffroy, comme pour Duménil (3), la myopathie ne peut entraîner la névrite et ils considèrent l'intégrité du système nerveux périphérique, constatée dans leur observation, comme une objection irréfutable à l'hypothèse de Friedreich et de Lichteim ; « lorsqu'on

---

(1) Arch. de Physiologie, 1879.

(2) Revue de médecine, 1885, avril.

(3) Gazette hebdomadaire, 1866.

réfléchit que, dans le cas dont nous rapportons l'autopsie, certains muscles, ceux de la face, en particulier, étaient atteints d'atrophie depuis une vingtaine d'années et que les nerfs intra-musculaires correspondants ne pouvaient pas être distingués de ceux d'un homme sain pris dans la même région, on arrive à cette conclusion importante en neuropathologie, à savoir que la suppression des fonctions des nerfs moteurs est impuissante à elle seule pour amener leur altération. »

Il ne reste donc que l'hypothèse de la névrite spontanée généralisée et de l'atrophie nerveuse progressive. On sait qu'à la suite de l'inflammation d'un nerf moteur, les muscles correspondants s'atrophient. Supposons que sous l'influence d'une diathèse, ou d'une maladie infectieuse, il se produise dans tous les nerfs une lésion inflammatoire, cette névrite généralisée entraînera une atrophie de presque tous les muscles. En nous plaçant uniquement au point de vue anatomique, la description que nous avons faite des lésions nerveuses et musculaires ressemble beaucoup au tableau anatomo-pathologique tracé par Joffroy de la *névrite parenchymateuse spontanée généralisée* (1). Les altérations que cet auteur décrit dans les muscles sont identiques à celles que nous avons trouvées : atrophie simple, dégénérescence granulo-graisseuse, multiplication des noyaux du sarcolemme. Les nerfs y présentent, il est vrai, les caractères plus accentués de la névrite parenchymateuse : disparition du cylindre d'axe et de la myéline dans la plupart des tubes nerveux ; mais on y trouve aussi des traces évidentes de sclérose interstitielle. Il n'y a pas d'altération de la moelle.

---

(1) Arch. de Physiologie, 1879.

Ce que Jaccoud décrit sous le nom d'*atrophie nerveuse progressive* (1), est identique à l'affection précédente ; mais ce qu'il en dit au point de vue de la spontanéité des lésions nerveuses, est resté pour ainsi dire jusqu'ici dans le domaine théorique ; car dans un cas où il avait soupçonné une névrite spontanée généralisée, l'autopsie vint démontrer la compression des racines antérieures par des plaques de méningite arachnoïdienne.

Il distingue trois formes d'atrophie nerveuse progressive : l'atrophie mécanique, dans laquelle rentre le cas dont je viens de parler ; l'atrophie par inertie, due à la suppression fonctionnelle des organes centraux, (cette forme ressemble fort à l'atrophie musculaire progressive, par lésion des centres trophiques) ; enfin, l'atrophie spontanée, dans laquelle nous pourrions faire entrer le cas que nous étudions, et qui est caractérisée par le degré plus irritatif des lésions, une hyperplasie plus marquée des éléments conjonctifs. Encore une fois, si nous ne considérons que la lésion anatomique, il serait des plus plausible de classer notre cas dans cette forme d'atrophie nerveuse spontanée, et nous le ferions d'autant plus volontiers que nous trouvons, comme pour expliquer le caractère indolent et torpide de l'affection chez Victoire, cette hypothèse formulée par Jaccoud : « On peut se demander si les lésions ne sont pas en définitive le résultat ultime d'une névrite... La lésion scléro-graisseuse peut être l'expression dernière d'un travail inflammatoire, cela est certain ; mais elle peut constituer aussi un processus purement passif ; conséquemment l'atrophie scléreuse des nerfs, comme celle de la

---

(1) Clinique médicale et pathologie interne, t. I.

moelle, comme celle du cerveau, ne doit pas être rapportée dans tous les cas à une seule et même origine. » L'auteur ajoute que c'est moins dans les particularités anatomiques que dans les phénomènes cliniques, qu'il faut chercher la nature irritative ou purement passive du processus (1).

Nous avons fait abstraction pour un moment des phénomènes cliniques de notre observation. Si nous les comparons aux symptômes de la névrite généralisée, nous rencontrons une difficulté extrême à confondre l'affection que nous avons observée avec les cas d'atrophie nerveuse ou de névrite spontanée, qui sont décrites dans les auteurs. Chez notre malade, il n'y a eu à aucun moment de trouble paralytique ; or, la paralysie est un symptôme essentiel, fondamental de toute névrite, généralisée ou partielle, spontanée ou secondaire ; l'absence de douleurs, d'anesthésie, la conservation de l'excitabilité électrique qui était simplement diminuée dans les muscles atrophiés, la marche lente, la généralisation tardive de la maladie, voilà tous des caractères essentiels qui ne peuvent s'accorder avec ce que savons des processus névritiques. Malgré l'analogie de nos lésions anatomo-pathologiques avec celles de la névrite spontanée généralisée, nous devons tenir le critérium clinique pour le meilleur élément d'appréciation, et l'observation clinique nous a présenté une atrophie musculaire lentement progressive, dont la marche silencieuse, le caractère torpide, révélaient dans le principe générateur de la maladie, l'absence de tout processus inflammatoire.

---

(1) Mitchell (lésions des nerfs, 1874) dit de son côté : « Il est possible que la sclérose des cordons nerveux ne soit pas précédée d'une névrite, mais c'est loin d'être certain. Je ne connais pas de moyen pour diagnostiquer cliniquement une ancienne névrite chronique d'une sclérose. »

Aussi, malgré notre impuissance à découvrir dans la moelle une lésion suffisante à laquelle on puisse attribuer l'origine de l'affection, nous ne pouvons nous empêcher de mettre en cause, ici encore, une influence inconnue du système nerveux central. Combien de maladies nerveuses reconnaissent pour origine une altération qui échappe à nos moyens d'investigation, si l'hypothèse d'un trouble essentiellement fonctionnel des centres trophiques a quelque chose d'in vraisemblable. Déjerine (1) dans un travail sur la paralysie ascendante aiguë, cite deux observations dans lesquelles la moelle a été trouvée intacte, mais les racines antérieures étaient altérées, et après avoir discuté l'origine probable de cette névrite parenchymateuse, il l'attribue à une lésion médullaire. « Nous ne croyons pas, dit-il, que cette altération des racines soit primitive, qu'elle constitue à elle seule la lésion de la paralysie ascendante ; nous croyons plutôt qu'elle est consécutive à une altération de la substance grise de la moelle épinière, altération qui est encore inaccessible à nos moyens actuels d'investigation ».

Jusqu'ici on n'a admis comme lésions des cellules antérieures de la moelle, qu'une atrophie grossière, une diminution de nombre et même une disparition presque complète de ces cellules. Ne peut-on pas admettre qu'il y a une autre espèce d'altération toute chimique, appréciable seulement avec l'aide de certains réactifs colorants ; le protoplasma des cellules a subi une transformation qui ne permet plus le fonctionnement régulier de l'élément cellulaire, sans que pour cela, la forme même, la structure grossière de la cellule ait subi aucune modification appréciable à la vue seule. Nous avons observé

---

(1) Progrès medical, 1879.

sur un grand nombre de cellules, ces altérations indubitables, dont la valeur pathogénique reste encore, il est vrai, à discuter; mais s'il n'est pas possible d'admettre qu'elles constituent le point de départ de la maladie, on peut supposer qu'elles sont la conséquence du trouble fonctionnel qui a produit l'atrophie musculaire. Ne voit-on pas chez les hystériques des contractures qui ne correspondent en général à aucune lésion appréciable? Et cependant quand les contractures durent très longtemps, on peut trouver une sclérose des cordons latéraux, comme cela est arrivé à Charcot. Quelle que soit la valeur accordée à cette hypothèse, il ne nous semble pas qu'on puisse trouver ailleurs que dans la moelle, l'origine de l'atrophie musculaire progressive, qui fait le sujet de notre observation principale.

Il ne nous reste que quelques mots à dire sur les altérations nécroscopiques des deux autres malades.

Dans l'observation II, nous trouvons dans la moelle des foyers de ramollissement qui ne nous permettent guère d'admettre la nature protopathique de la sclérose antérieure; et, du reste, comme nous l'avons vu au chapitre du diagnostic, la marche clinique avait offert beaucoup de ressemblance avec une myélite diffuse.

Quant au malade qui fait le sujet de la dernière observation, bien qu'il n'y ait pas d'atrophie des cornes, il y a dans les cellules des altérations suffisantes pour être regardées comme la cause pathogénique de l'affection.

---

## CONCLUSIONS

---

1° Dans l'atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne, toutes les combinaisons cliniques sont possibles, et la maladie peut tout aussi bien débiter par les muscles du tronc ou des membres inférieurs, sans que, pour cela, on ait affaire à une espèce morbide, différente de la myélite des cornes antérieures.

2° Le traumatisme peut jouer un rôle occasionnel dans l'étiologie de la maladie chez un sujet d'ailleurs prédisposé soit par l'hystérie, soit par toute autre cause.

3° Il est encore impossible de reconnaître pendant la vie si l'atrophie musculaire progressive a son origine dans les muscles ou dans le système nerveux, et les caractères attribués par Landouzy et Déjerine à la myopathie atrophique progressive, telle que, absence de contractions fibrillaires, de douleurs, rétraction du biceps, mode de début par les muscles du tronc, peuvent très bien se rencontrer dans l'atrophie musculaire relevant d'une lésion du système nerveux.

4° L'atrophie caractéristique des grosses cellules antérieures ne semble pas toujours nécessaire pour produire l'atrophie musculaire progressive, qui pourrait peut-être reconnaître une

altération purement fonctionnelle des centres trophiques, indépendante de toute lésion appréciable.

5° Le pronostic de l'atrophie musculaire progressive semble atténué, quand l'affection débute par les muscles du tronc et des membres inférieurs.

Vu :

*Le Président de thèse,*

BERNHEIM.

Vu et permis d'imprimer :

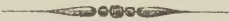
Nancy, le 18 juillet 1885.

*Le Recteur,*

M. MOURIN.



# TABLE DES MATIÈRES



|                       | Pages |
|-----------------------|-------|
| Préface. . . . .      | 1     |
| Introduction. . . . . | 3     |

## PREMIÈRE PARTIE.

|                       |   |
|-----------------------|---|
| Observations. . . . . | 9 |
|-----------------------|---|

## DEUXIÈME PARTIE.

### DISCUSSION.

|                                                |    |
|------------------------------------------------|----|
| Etiologie . . . . .                            | 31 |
| Symptomatologie. . . . .                       | 35 |
| Diagnostic . . . . .                           | 58 |
| Pronostic. . . . .                             | 64 |
| Anatomie pathologique et pathogénique. . . . . | 67 |
| Conclusions. . . . .                           | 76 |

